

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1959

N°

1040

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Daniel LE GAC

né le 1er Janvier 1933 à SCEAUX (Seine):

Présentée et soutenue publiquement

le

1959

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DE LA

FIBRO-ELASTOSE CHEZ L'ENFANT

Président : Monsieur le Professeur P. SOULIE

-:-:-:-:-

PARIS 1959

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1959

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Daniel LE GAC

né le 1er Janvier 1933 à SCEAUX (Seine)

Présentée et soutenue publiquement

le

1959

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DE LA

FIBRO-ELASTOSE CHEZ L'ENFANT

Président : Monsieur le Professeur P. SOULIE

---:---:---:---:---:---

PARIS 1959



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BROCC (P.), BULLIARD (H.),
 CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPW (C.), CHEVALLIER (P.),
 DEBRE (R.), DONZELOT (E.), GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.),
 HALPHEN (E.), HARVIER (P.), HAZARD (R.), HEUYER (G.),
 LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAUBRY (C.), LEVY-SOLAL (E.),
 LHERMITTE (J.), LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.),
 MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.),
 MOREAU (R.), MULON (P.), OLIVIER (E.), RICHT (C.),
 STROHL (A.), TANON (L.), VELTER (E.).

DOYEN Léon BINET
 Membre de l'Institut

ASSEESSEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS -

MM.

Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anatomie (Chaire à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (E.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst.G.Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales {	BEAUJON SICARD (A.)
	COCHIN QUEN (J.)
	HOTEL-DIEU MENEGAUX (G.)
	SAINT-ANTOINE GOSSET (J.)
	SALPETRIERE MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547118_0031

Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales	{ BROUSSAIS GENNES (L.de)
	{ COCHIN JUSTIN-BESANCON (L)
	{ HOTEL-DIEU BARIETY (M.)
	{ LARIBOISIERE SOULIE (P.)
	{ PITIE DREYFUS (G.)
	{ St-ANTOINE KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR-VALLERY-RADOT (L)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (HOTEL-DIEU)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Cliniques obstétricales	{ BAUDELOCQUE LACOMME (M.)
	{ PORT-ROYAL N..
	{ TARNIER VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (HOTEL-DIEU)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique pneumo-phthisiologie (Lannec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture (St-Vincent-De-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B.)
Electrophysiologie médicale (Chaire à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N..
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène des collectivités (chaire à titre personnel)	DEPARIS (M.)

Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel) . . .	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	N.
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J.)
Physiologie (chaire à titre personnel)	BARGETON (D.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGGREGES ET MAITRES DE CONFERENCE (- AGREGES.)

MM.

Anatomie	{ CABROL (C.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.)
	GAUTHIER-VILLARS (Melle P.)
	pr.s.ch.
Anatomie pathologique	{ BUSSER (F.) GOUYGOU (ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
	{ NEVOT (A.) pr.s.ch.) BARBIER (P.)
Bactériologie	{ CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)
	{ DESGREZ (P.) pr.s.ch. POLONOSKI (J.) m.conf. SCHAPIRA (G.) m.conf.
Biochimie médicale	
Biologie médicale	BOURLIERE (F.), m.conf.
	{ DENOIX (P.) MATHE (G.)
Carcinologie	

Dermato-syphiligraphie	DUPERRAT (B.)
Electro-radiologie	LEDoux-LEBARD (G.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
Hématologie	{ BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)
	{ COUJARD (R.) pr.s.ch.
Histologie	{ MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	CORNET (A.)
Hygiène	{ BOYER (J.) pr.s.ch. CORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses	{ BASTIN (R.) DUPONT (V.)
	{ DERObERT (L.) pr.s.ch.
Médecine légale	{ HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)
Neurologie	LEHERNITTE (F.)
	{ GRANJON (A.)
	{ HERVET (E.)
	{ LE LORIER (G.)
	{ MORIN (P.)
Obstétrique	{ MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	{ BREGEAT (P.) SARAUX (H.)
Orthopédie	{ JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J.)
Parasitologie	{ BRUMPT (L.C.) pr.s.ch. CHABAUD (A.)
	{ BARCAT (J.)
	{ BINET (J.P.)
	{ CAUCHOIX (J.)
	{ CHATELIN (C.L.)
Pathologie chirurgicale	{ DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.)

Pathologie chirurgicale	{ GERMAIN (A.)
	{ LAURENCE (G.) agr.per.
	{ LORTAT-JACOB (J.L.)
	{ LOYGUE (J.)
	{ MERCADIER
	{ PERROTIN (J.)
Pathologie exctique	{ ROBERT (H.)
	{ THOMERET (G.)
	{ SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	{ CROSNIER (J.)
	{ HARTMANN (L.)
	{ LOEPER (J.)
	{ MAURICE (J.)
	{ PLAS (F.)
	{ RICHT (G.)
Pathologie médicale	{ AUSSANNAIRE (M.)
	{ BOUR(-H.)
	{ BOUVIER (J.)
	{ BOUVRAIN (Y.)
	{ BRICAIRE (H.)
	{ BRISSAUD (H.)
	{ BROCARD (H.)
	{ BUGÉ (A.)
	{ CASTAIGNE (P.) m.conf.
	{ CATINAT (J.)
	{ CONTAMIN (F.)
	{ COURY (C.)
	{ FREZAL (J.)
	{ HOUSSET (E.)
	{ LAROCHE (Cl.)
	{ LESOBRE (R.)
Pédiatrie-puériculture	{ MACREZ (C.)
	{ NICK (J.)
	{ PEQUIGNOT (H.) m.conf.
	{ ROYER (P.)
	{ VOLFROMM (R.)
	{ JOSEPH (R.)
Pharmacologie	{ MANDE (R.)
	{ MOZZICONACCI (P.)
	{ POLONOVSKI (C.)
	{ ROSSIER (A.)
	{ LEVY (Melle J.) pr.s.ch.
	{ BOISSIER (J.)
Physiologie	{ LECHAT (P.)
	{ PARROT (J.) pr.s.ch.
	{ DEJOURS (P.)
Physique médicale	{ GOUGEROT (L.) m.conf.

Pneumo-phtisiologie	KREIS (B.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	{ CERNEA (P.)
	{ CHAPUT (Mme A.) m.c.agr.
	{ GRELLLET (M.)
Thérapeutique	{ CHASSAGNE (P.)
	{ LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE, ANNEXE.
à titre permanent.

Clinique chirurgicale	{ ABOULKER (P.)
	{ AMELINE (A.)
	{ HUGUIER (J.)
	{ LEGER (L.)
	{ OLIVIER (C.)
	{ PADOVANI (P.)
	{ POILLEUX (F.)
Clinique médicale	{ ROUX (M.)
	{ VERNE (J.M.)
	{ HAGUENEAU (J.) pr.s.ch.
	{ BOUDIN (G.)
	{ CONTE (M.)
	{ DOMART (A.)
	{ MILLIEZ (P.)
Clinique neuro-rhumatologique.. .	{ PERRAULT (H.)
	{ RAMBERT (P.)
	{ THIEFFRY (S.)
	{ TURIAF (J.)
	SEZE (S.de)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J.)
	{ LEPAGE (F.)
	{ MAYER (M.)
	{ MERGER (R.)
	{ RAVINA (J.)
Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P.)
	{ OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. -- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES.

Bactériologie HAUDTHOY (P.) pr.s.ch.
Biochimie médicale ETTORI (J.) Pr.à t.pers
Pathologie chirurgicale RUDLER (J.) Pr.s.ch.

Secrétaire général de la Faculté . . M. LENA (J.)
Secrétaires Me BEURLAND (H.)
Melle CHAINTREUIL (G.)
Melle HURE (A.)

Conservateur, chargé de la direction de la
bibliothèque M. le Docteur HAHN(A.)
Conservateurs Melles DUMAITRE (P.)
GOICHON (A.M.)

Bibliothécaires (Mme CONTET (J.)
(Melles LAURENT (H.)
LE NOIR (G.)
QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a
arrêté que les opinions émises dans les dissertations
qui lui seront présentées, doivent être considérées
comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur
donner aucune approbation ni improbation.

A mes parents

A ma femme

A mon fils

A ma famille

A mes amis

-:-:-

A Monsieur le Professeur P. SOULIE

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

A Notre Maître le Professeur LENEGRÉ

Professeur de pathologie expérimentale
et comparée.

A Notre Maître le Docteur J. NOUAILLE

Médecin des Hôpitaux

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse.

A Nos maîtres d'Externat

Monsieur le Professeur agrégé GATELLIER (In mémoriam)

Monsieur le Professeur agrégé P.ABOULKER

Monsieur le Docteur J. CELICE

Monsieur le Docteur R.CLEMENT

Monsieur le Professeur LENEGRÉ.

Monsieur le Docteur POUMAILLOUX

Monsieur le Docteur J.NOUAÏLLE

-:-:-

A Nos Maîtres dans les Hôpitaux.

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DE LA
FIBRO-ELASTOSE CHEZ L'ENFANT

C H A P I T R E I.-

- INTRODUCTION -

La fibro-élastose de l'endocarde est une affection dont la définition est uniquement anatomo-pathologique : macroscopiquement, l'endocarde est blanc, porcelainé et l'examen histologique révèle un épaississement fibro-élastique de cette tunique.

- Elle est parfois isolée, et cet aspect particulier de l'endocarde est la seule anomalie constatée dans un coeur dont l'architecture est par ailleurs normale.

Parfois, au contraire, on la trouve associée à diverses malformations cardiaques congénitales.

- Elle peut se manifester chez l'enfant à tout âge, mais on la rapporte plus fréquemment chez le jeune enfant et encore plus chez le nourrisson.

- Sa description clinique est bien connue : c'est celle d'une défaillance cardiaque aigue, à début souvent brutal et dont l'évolution est toujours fatale dans des délais variables.

- Son étiologie a été et reste encore très discutée.

Après une revue de la littérature, nous nous proposons d'étudier :

1) La fibro-élastose isolée, autonome, dont nous rapportons deux observations nouvelles et quatre autres, déjà publiée, provenant des archives du service de Monsieur le Professeur R. DEBRE qui a bien voulu nous autoriser à les utiliser.

2) La fibro-élastose associée à une ou plusieurs malformations cardiaques.

Chez le nourrisson et l'enfant.

Nous nous efforcerons ensuite de tirer quelques conclusions de cette étude.

CHAPITRE II.-

- HISTORIQUE -

- L'aspect si particulier de l'endocarde n'avait pas échappé à certains expérimentateurs et est déjà noté dans les compte-rendu d'autopsie de KREYSIG (1818), MEDINGER (1904)

- FISHER en 1914 décrit le premier les modifications histologiques ;
- POLOTSCHNIG en 1913 est le premier à suggérer une étiologie autre que l'inflammation.

Cependant la théorie inflammatoire reste seule admise pendant longtemps ; les modifications de l'endocarde (comme d'ailleurs les autres malformations congénitales) sont considérées comme étant le résultat d'une inflammation intra-utérine et les premiers auteurs, surtout allemands et américains, utilisent le terme d'endocardite foetale".

- En 1941, GROSS insiste sur l'absence de signes inflammatoires et le terme est abandonné depuis.

- On la retrouve ensuite dans la littérature décrite sous des noms divers :

" Endocardial sclerosis, endocardial fibrosis, endomyocardial sclerosis...".

- En 1943, WEINBERG et HIMMELFARB proposent la dénomination de "fibro-élastose" endocardique", qui est aujourd'hui adoptée par la plupart des auteurs.

C'est seulement petit à petit que la fibro-élastose autonome émergea du cadre complexe des hypertrophies cardiaques primitives du nourrisson, avec en particulier les travaux américains de BLUMBERG et LYON, HILL et REILLY, EDMONDS et SEELYE, ALMS et KATZ, les travaux anglais de BELL et WILLIAMS, tandis qu'en FRANCE, R. CLEMENT et CERBEAUX, Melle O. SCHWEISGUTH et J. NOUAILLE publiaient les premiers cas.

Mais on remarqua par ailleurs son association fréquente à d'autres malformations cardiaques congénitales, comme le signalent JOHNSON, ROSAHN, ANDERSEN et KELLY pour ne citer que quelques uns parmi les auteurs des plus récentes publications.

CHAPITRE III.-

- ANATOMIE - PATHOLOGIQUE -

Son étude est intéressante, et c'est à dessein que nous l'entreprenons au début de cette thèse.

C'est souvent en effet, l'examen macroscopique de la pièce qui assure le diagnostic, confirmé ensuite par l'étude microscopique. Nous tenons particulièrement à remercier Madame HABIB pour l'aide si précieuse qu'elle nous a apporté dans l'étude histologique.

I) L'endocarde normal est bordé d'un endothélium polygonal, en continuité avec celui des vaisseaux sanguins qui pénètrent et quittent le coeur.

- Directement sous cet endothélium se trouve une mince couche dite "sous endothéliale", conjonctive, renfermant de rares fibres élastiques et des fibro-blastes.

- Ensuite existe une couche épaisse de tissu de soutien qui compose la plus grande partie de l'endocarde et contient un grand nombre d'éléments élastiques. Il faut noter à sa partie externe,

la présence de fibres musculaires lisses, disposées en faisceaux plus ou moins abondants. Elle mérite donc le nom de couche fibro-musculo-élastique.

- La dernière couche est la couche sous-endocardique ou juxta-myocardique. Elle est constituée d'un tissu conjonctif lâche, qui relie entre eux, endocarde et myocarde, et qui se continue directement avec le tissu interstitiel de ce dernier. On y rencontre quelques rares fibres élastiques.

Cette couche est absente des muscles papillaires et des cordage

2) Le Myocarde est constitué de fibres musculaires bien particulières au muscle cardiaque, entre lesquelles existe un tissu de soutien lâche.

Elles sont entourées partout par un réseau dense de capillaires sanguins qui naissent des artères coronaires et sont drainés dans les veines cardiaques. La plupart de ces dernières se déversent par le sinus coronaire dans l'oreillette droite, quelques unes cependant vont s'y jeter directement.

Dans la fibro-élastose.

=====

A) Etude macroscopique :

1) On constate le plus souvent une hypertrophie cardiaque globale. Le poids du coeur est le double ou le triple du poids normal pour l'âge.

- Le myocarde est presque constamment hypertrophié.

- Après l'ouverture des cavités, l'aspect de l'endocarde si particulier, ne peut échapper à l'observateur si peu expérimenté soit-il : il est blanc, lisse, brillant, porcelainé.

- Dans la fibro-élastose idiopathique, il n'existe aucune autre malformation des cavités cardiaques ou des vaisseaux.

2) La répartition de l'atteinte des différentes cavités est intéressante.

- Le ventricule gauche est le plus souvent touché, (3/4 des cas pour BLUMBERG) puis par ordre de fréquence : oreillette gauche, ventricule et oreillette droites.

Plusieurs cavités peuvent être atteintes simultanément, l'association la plus fréquente étant celle du ventricule et de l'oreillette gauches (82 % des cas de DENIS).

Plus rare est la localisation aux quatre cavités et exceptionnelle celle aux cavités droites seules.

L'examen de nos 6 observations aboutit à des conclusions analogues :

- Atteinte du ventricule gauche : 6 fois
- Atteinte de l'oreillette gauche : 4 fois
- Atteinte du ventricule droit : 2 fois
- Atteinte de l'oreillette droite : 1 fois.

Par ailleurs, dans :

- 3 cas, le V.G. était seul touché
- deux fois, la fibro-élastose était localisée à l'O.G. et au V.G.
- une fois, atteinte du cœur gauche (O.G. - V.G.) et du ventricule droit
- un cas enfin avec fibro-élastose des 4 cavités.

3) L'extension du processus fibro-élastosique aux appareils valvulaires est fréquente.

- GOWING : 50 % des cas
- DENNIS : 51 % (68 cas sur 131)
- ROSAHN : même pourcentage.

- Dans la statistique de DENNIS, ce sont les valves aortiques puis mitrales, qui sont le plus souvent touchées, soit ensemble, soit isolément. Pour cet auteur, il en résulterait le plus souvent

une sténose :

- Sténoses aortiques et mitrale : 28
- Sténose aortique isolée : 18
- Sténose mitrale isolée : 10

La tricuspide et les valvules pulmonaires sont rarement lésées.

— Dans notre série de 6 cas, les valves mitrales sont toujours atteintes. Les lésions semblent assez stéréotypées :

. Le bord libre des valves est épaissi, formant une sorte de bourrelet, la portion centrale de la valve étant beaucoup plus mince. C'est la grande valve qui est le plus souvent lésée.

. Les cordages sont épaissis et raccourcis.

. Les piliers sont rétractés.

Par contre, 3 fois, il est noté que l'orifice mitral avait une surface normale et n'était donc pas sténosé.

Une seule fois, il existait une atteinte des valvules aortiques, déformées, rétractées, cartilagineuses.

4) Reste enfin à considérer la fibro-élastose associée à une ou plusieurs anomalies congénitales du coeur ou des vaisseaux. Ce groupe est beaucoup plus hétérogène que le précédent et la fréquence de cette association est diversement estimée suivant les auteurs :

- GOWING la note dans 10 % des cardiopathies congénitales,

- ROSAHN dans 10 à 15 %

- JOHNSON étudiant 210 cas de malformations cardiaques trouve dans 23 cas, une fibro-élastose diffuse, dans 187 cas, une fibro-élastose localisée.

- Avec l'étude de HALLIDAY, ce pourcentage monte à 57 %, tandis que récemment ANDERSEN et NEELY estiment qu'il y a une fibro-élastose associée à la majorité des cas de cardiopathie congénitale.

- A Bicêtre, nous l'avons trouvée dans 22,2 % des cas. Mais d'emblée, il faut noter la fréquence de l'association aux coarctations sténoses, hypoplasies ou atrésie de l'orifice aortique, également à l'hypoplasie d'une cavité cardiaque.

B) Etude histologique :

- Trois colorations au moins sont nécessaires pour l'examen des préparations :

- . l'hématéine-éosine est la coloration de routine
- . le Trichrome de MASSON colore les fibres collagènes
- . l'orcéine est la coloration élective des fibres élastiques.

I) L'endocarde :

A l'examen d'une coupe au faible grossissement, on est immédiatement frappé par l'épaisseur considérable de cet endocarde, qui peut atteindre 10 à 20 fois celle d'un endocarde normal.

Il se présente sous l'aspect d'une bordure dense, lisse, pouvant varier de largeur, mais ne s'interrompant jamais brutalement.

- Cette bordure épaisse, surmontée d'un endothélium normal se colore en jaune par le safran, en bleu par la coloration trichrome de MASSON ; ce qui permet d'affirmer qu'il s'agit essentiellement d'un tissu fibreux, constitué de fibres collagènes. Mais, fait essentiel, la coloration par l'orcéine ou à la fuscine de Weigert révèle que cette bande scléreuse est parcourue par de nombreuses strates de fibres élastiques disposées en lignes sinusoïdales continues ou discontinues.

L'étude des préparations à un plus fort grossissement montre que c'est la couche fibro-musculo-élastique, normalement la plus épaisse, qui a la plus grande part dans l'épaississement.

En effet, la densité des fibres élastiques est souvent maximale dans la partie la plus profonde de l'endocarde.

Le nombre des couches élastiques a été compté par GAGNON et DELAQUERRIERE qui en trouvent 10 à 15 en moyenne.

Ces mêmes auteurs signalent également une hyperplasie des fibres musculaires lisses de cette couche.

Enfin, si la séparation entre endocarde et myocarde semble nette au faible grossissement, un examen plus détaillé montre que fréquemment la bande de sclérose élastique pénètre le myocarde, mais jamais très profondément. Ces prolongements enserrent des îlots de fibres myocardiques, tantôt normales, tantôt apparemment vacuolisées.

- Au niveau des valvules lésées, c'est toujours la fibrose qui prédomine, les fibres élastiques y sont rares.

2) Le myocarde est inconstamment touché (1/3 des cas environ) et tous les auteurs s'accordent pour souligner la discrétion des lésions qui prédominent toujours dans la région sous-endocardique.

Outre les prolongements scléreux ou scléro-élastiques, issus de l'endocarde, on a signalé :

- au niveau du tissu interstitiel une congestion des capillaires avec œdème interfasciculaire, pouvant dissocier les myofibrilles. Mais on peut supposer qu'il s'agit là d'un aspect du à l'insuffisance cardiaque terminale.

- les fibres musculaires sont parfois hypertrophiées (Obs.6), parfois au contraire atrophiées avec aspect de dégénérescence vacuolaire (PRIOR et WYATT).

Mais il n'existe pas de nécrose ou d'altération majeures de ces fibres musculaires.

- certains auteurs (COSGROVE et KAUMP, DENNIS et coll;) rapportent l'existence de calcifications. Nous en avons dans un de nos cas (Obs.2).

- GAGNON et DELAQUERRIERE disent avoir trouvé dans 20 cas, sur 27, étudiés, " un système cardio-necteur" sous endocardique, beaucoup plus abondant que normalement.

- Enfin, il faut insister sur l'absence d'infiltration leucocytaire massive, de nodules d'Aschoff, de surcharge glycogénique.

En résumé, il s'agit essentiellement, non seulement d'une hyperplasie, mais aussi d'une augmentation du nombre des fibres collagènes et élastiques qui constituent normalement l'endocarde, ceci contrastant avec la discrétion des modifications du myocarde.

Signalons que récemment STILL et BOUIT ont étudié au microscope électronique des préparations d'endocarde fibro-élastosique. Ils ont constaté que, à côté des éléments normaux de l'endocarde, (fibres collagènes dont la périodicité axiale est de 640 angströms et fibres élastiques) se trouvaient des fibres ayant une périodicité axiale de 230 Å°, localisées surtout dans les couches superficielles de l'endocarde. Ces fibres auraient les caractéristiques morphologiques et chimiques de la fibrine et les auteurs concluent que " l'incorporation de fibrine est un facteur important d'épaississement de l'endocarde dans la fibro-élastose congénitale".

CHAPITRE IV.-

ETUDE CLINIQUE ET DIAGNOSTIC DE LA FIBRO - ELASTOSE ISOLEE "AUTONOME".

La découverte d'un gros coeur chez un enfant, surtout si ce dernier a moins d'un an, pose toujours au cardiologue des problèmes délicats.

Cependant, les progrès réalisés dans la simple interprétation de la sémiologie clinique, et surtout l'appui apporté par des investigations complémentaires, chaque jour, plus précises, ont permis de démembrer ce chapitre complexe.

On se trouve ainsi en présence de quelques hypothèses dont il reste à faire la preuve. La fibro-élastose de l'endocarde est une de celles qu'il faut envisager.

A) Fréquence :

Elle est difficile à apprécier, mais depuis qu'on s'intéresse à cette maladie, le nombre des cas rapportés est relativement élevé. BLUMBERG la considère comme une des toutes premières, quant à la fréquence, parmi les cardiopathies fatales avant un an.

Une statistique de LAMBERT dressée d'après les protocoles d'autopsies de l'hôpital Buffalo (N.Y.) confirme cette opinion :

En effet, sur 2.352 vérifications faites à cet hôpital en 17 ans concernant uniquement des enfants, la fibro-élastose vient en seconde position (15 cas) après la Transposition des gros vaisseaux (20 cas) et avant la Tétralogie de Fallot (12 cas).

B) Age :

1) Tous les auteurs s'accordent pour constater la fréquence extrême de sa découverte chez le nourrisson et le jeune enfant jusqu'à 2 ans, avec un maximum entre 2 et 6 mois.

Dans la statistique de DENNIS (1953) établie sur 149 cas, il y avait 90 décès avant 6 mois (soit les 3/5) et 113 avant la fin de la première année (soit les 4/5) .

Dans celle de R. CLEMENT (191 observations) les 3/4 des enfants étaient décédés avant un an.

Et dans celle de LAMBERT, cette proportion atteignait 9/10.

Ces chiffres sont suffisamment éloquentes par eux-mêmes et d'emblée montrent combien sévère est la maladie.

2) On pensait qu'elle était exceptionnelle passé l'âge de 2 ans. Mais plusieurs auteurs ont rapporté des cas rencontrés chez des enfants plus âgés et des adolescents.

- DENNIS	: 9 cas entre 3 et 11 ans
.. THOMAS	: 5 cas allant de 5 à 16 ans.

- VOUSURE et DROCHMAN : 3 ans et 12 ans
- LA BROOY : 5 ans
- AULD et WATSON : 15 ans.
- SARROUY : 14 ans.

Nous rapportons deux observations nouvelles :

- l'un des enfants est décédé à 7 ans et 9 mois
- l'autre à 4 ans 1/2

3) Enfin, rappelons que GURTAIEB et RIGDON (1956) ont relevé dans la littérature 22 cas dont l'âge du décès s'étalait entre 17 ans et 71 ans.

On peut donc conclure : maximum de fréquence dans la première année, puis diminution au cours de la seconde enfance et rareté des cas chez l'adulte.

C) Sexe et Race :

Il n'y a aucune prédominance de la maladie dans l'un des deux sexes. DENNIS a trouvé 75 garçons et 66 filles.

Il n'existe également aucune prépondérance raciale.

D) Le tableau clinique :

Quel que soit l'âge du sujet, c'est un tableau d'insuffisance cardiaque avec gros coeur qui domine la scène. Mais c'est évidemment

chez le nourrisson qu'il est le plus fréquemment observé.

I) L'enfant, âgé de quelques mois, est hospitalisé d'urgence dans un tableau de défaillance cardiaque aigue, où dominent les signes de détresse respiratoire.

a) l'étude des antécédents

est le plus souvent négative et presque toujours, le bébé jouissait d'une santé excellente jusqu'à la survenue de ce drame.

Cependant, parfois, un interrogatoire minutieux retrouve avant la période aigue de discrets signes prémonitoires, dyspnée et toux en particulier, négligés par l'entourage, ou bien, comme dans un cas de O. SCHWEISGUTH et J. NOUAILLE, ils motivent un examen radiologique du thorax et amènent la découverte du gros coeur.

C'est moins souvent que l'attention est attirée :

- par des troubles digestifs : vomissements, diarrhée, anorexie, courbe de poids stationnaire.
- par des modifications du comportement de l'enfant qui devient irritable.

b) Quoiqu'il en soit, l'entrée dans la maladie est soudaine dans 80 % des cas à l'occasion d'un épisode infectieux ou sans cause apparente.

- Les troubles respiratoires dominant le tableau :

- . dyspnée avec polypnée (74 % des cas de BLUMBERG,
91 % de ceux de LAMBERT)
- . toux quinteuse, sèche, incessante.

- La cyanose est le plus souvent absente et apparait à la période terminale (3/4 des cas pour ROSAHN).

De toute façon, elle reste discète, limitée aux lèvres et aux extrémités.

- Les crises sudorales sont fréquentes.

- L'enfant est agité, angoissé et cet aspect en impose souvent au début pour une affection respiratoire aigue, malgré l'absence de fièvre.

En fait, ces signes fonctionnels traduisant :

- La défaillance cardiaque comme la suite de l'examen va le montrer.

L'auscultation du coeur révèle une tachycardie, constante, parfois des bruits assourdis et un rythme à trois temps. (Signalons qu'il est toujours difficile d'affirmer l'existence d'un vrai galop chez le nourrisson.) C'est souvent après avoir ralenti le coeur qu'on pourra affirmer l'existence ou l'absence de souffles :

Dans la statistique de BLUMBERG et LYON, ils existent dans 25 % des cas environ. Pour ROSAHN, ils sont plus fréquents : 75 % des cas.

- En général, ils témoignent de l'atteinte des valvules par le processus fibro-élastosique.

Comme nous l'avons vu, les lésions des valves mitrales ne viendraient qu'en seconde position d'après ces statistiques anatomopathologiques. Mais en fait, ce sont elles qui se traduisent le mieux cliniquement.

Dans la statistique d'ADAMS et KATZ portant sur 17 cas, il existait 6 fois une atteinte mitrale et chaque fois, un souffle systolique de pointe avait été noté.

Dans un cas de MANNHEIMER il y avait une auscultation typique de rétrécissement mitral, chez un enfant d'un an et demi.

Dans cinq de nos observations, il existait des signes d'auscultation, évocateurs d'une atteinte mitrale.

- Moins souvent, ces souffles sont fonctionnels et disparaissent avec l'amélioration de l'asystolie. Ils sont alors plus discrets, plus variables et en général méso-cardiaques.

Disons d'emblée que la découverte de ces souffles complique un problème diagnostique déjà ardu. Il faut éliminer complètement un shunt, et, surtout si l'enfant est plus vieux, l'étiologie rhumatismale.

Par ailleurs, la suite de l'examen clinique apporte peu d'éléments importants : les signes de défaillance droite sont inconstants l'hépatomégalie existe dans 38 % des cas de BLUMBERG, dans 16 % seulement pour DENNIS. Le gros foie nous semble pourtant être un symptôme quasi constant de défaillance cardiaque chez le nourrisson et l'enfant. Il avait été noté chez tous nos malades. Les oedèmes périnériques sont rares. Ils témoignent en tout cas d'une asystolie sévère chez l'enfant et sont d'un très mauvais pronostic.

2) L'examen radiologique fournit le premier argument concret en révélant la cardiomégalie.

C'est un signe quasi constant si l'on se réfère aux diverses statistiques :

- LAMBERT : 94 %
- DENNIS : 85 %
- ROSAHN
BLUMBERG : 100 %

- Le cœur est gros, globuleux. L'augmentation de volume semble porter sur toutes les cavités mais prédomine sur le ventricule gauche.

- Les bords de l'omb cardiaque ne battent pas très vigoureusement.

- La vascularisation pulmonaire est augmentée en cas de défaillance cardiaque, mais est normale en période de compensation.

3) L'électrocardiogramme :

Va apporter des éléments intéressants. Il a fait l'objet d'une étude récente de VIAD et coll.

a) avant 1952, 30 électrocardiogrammes seulement étaient rapportés. La plupart incomplets, sans enregistrement des dérivations précordiales.

On notait 4 fois des troubles du rythme :

- Tachycardie auriculaire : 2
- Rythme nodal avec P-R court : 1
- Extra-systoles ventriculaires multifocales : 1

Onze fois la conduction était troublée :

- allongement de P-R : 6
- dissociation auriculo-ventriculaire : 5

L'axe était précisé quinze fois :

- 14 fois : légère déviation droite
- 1 fois seulement l'axe était gauche.

b) Depuis 1952, plusieurs enregistrements complets ont été publiés.

VIAD analyse 23 E.C.G. recueillis dans la littérature mondiale. Les critères utilisés sont ceux de ZIEGLER. Voici les résultats de cette étude :

- Le rythme est sinusal sauf dans 1 cas où existent des extra-systoles multifocales.
- La conduction est peu perturbée :
 - . un syndrome de Wolf-Parkinson-White.
 - . un bloc de branche droit incomplet
 - . un bloc de branche gauche.

Mais VAN BUCHEM, récemment rapporte 5 cas de fibro-élastose chez des ~~malades~~ plus âgés. Dans 3 cas, il existait des troubles de conduction :

- Bloc auriculo-ventriculaire complet avec bloc de branche droit
- allongement de PR (24/100) avec bloc de B.G.
- bloc de branche gauche.

(ainsi sur 58 tracés électriques, 22 présentaient des troubles du rythme ou de la conduction).

- l'axe électrique de QRS :

- . dans 16 cas entre $+ 80^{\circ}$ et $+100^{\circ}$
- . 3 fois à $+ 30^{\circ}$
- . 2 fois entre 0 et $+30^{\circ}$

(mais l'âge des sujets n'est pas précisé).

- pas de modifications notables de S.T.

- les signes d'hypertrophie ventriculaire étaient ainsi répartis :

1°) Hypertrophie ventriculaire gauche (H.V.G)

dans 16 cas, avec chaque fois, inversion de T en V6 et également souvent une grande onde R en V6 (75 %) ou un rapport $\frac{R}{S}$ en VI inférieur à l'unité (64 %).

Trois fois, cette H.V.G. était associée à une hypertrophie ventriculaire droite plus discrète.

2°) Hypertrophie ventriculaire droite (HVD)

prédominante dans 4 cas.

- l'axe de QRS est franchement droit (au delà de $+ 100^{\circ}$) et il existe une grande onde R dans les précordiales droites.

- mais il faut noter dans ces cas, l'existence d'une surcharge ventriculaire gauche discrète avec T diphasique (-+) ou négatif en V5 V6 et un allongement du temps d'activation ventriculaire sur les précordiales gauches.

En outre, chez l'un de ces malades suivi pendant plusieurs mois, on a pu voir apparaître une HVG pure qui a entièrement pris la place de l'HVD initiale.

Donc en résumé :

- HVG dans 16 cas
dont 3 avec une HVD associée
- HVD dans 4 cas
dont 3 avec une HVG discrète associée
et qui s'est transformée en HVG pure.

VLAD ne trouve qu'un seul cas sans hypertrophie ventriculaire et où existait seulement des signes d'hypertrophie auriculaire gauche (H.A.G.)

- Enfin signalons l'association d'une hypertrophie auriculaire gauche dans 9 cas.

- . d'une hypertrophie auriculaire droite dans 2 cas
- . d'une hypertrophie auriculaire combinée dans 3 cas.

Certains auteurs ont attaché de l'importance au bas voltage des complexes. Cette particularité ne semble pas être signalée fréquemment. Il est probable qu'en période de défaillance cardiaque, l'anoxie myocardique, un épanchement pleuro-péricardique peuvent en être responsables.

Citons enfin une observation récente de AULD et WATSON concernant un enfant décédé à l'âge de 15 ans, d'une fibro-elastose des 4 cavités avec prédominance sur le V.G., sans anomalie aucune associée, en particulier au niveau des artères coronaires : l'électrocardiogramme de cet enfant montrait les signes d'un infarctus antérieur transmural.

Nous tirerons les conclusions de cette étude électrique après avoir rapporté nos observations.

4) Explorations hémodynamiques

a) peu de cathétérismes droits ont été pratiqués dans la fibro-élastose.

Les résultats rapportés par différents auteurs (ADAMS et KATZ, NADAS, VAN BUCHEM) prouvent d'ailleurs que cette exploration n'est pas d'un grand secours pour le diagnostic. Il n'existait chaque fois qu'une augmentation modérée des pressions au niveau des capillaires pulmonaires, dans l'artère pulmonaire et le ventricule droit. Les deux malades de VON BUCHEM chez lesquels les pressions droites étaient nettement augmentées, se trouvaient en défaillance cardiaque au moment de l'exploration.

Par contre, on peut ainsi éliminer formellement une cardiopathie avec shunt chaque fois que la sémiologie prête tant soit peu à l'hésitation.

b) l'étude des pressions au niveau des cavités gauches pourrait peut-être aider au diagnostic, puisque statistiquement leur atteinte par la fibro-élastose est prédominante.

A notre connaissance, il n'a jamais été pratiqué de cathétérisme gauche complet.

Cependant, dans un de nos cas (obs.4) antérieurement publié par J. NOUAÏLLE, MOZZI CONNACCI, SCHWEISGUTH et LABESSE), la prise per-opératoire des pressions gauches montre des résultats normaux.

- V.G. : 72/17 mm Hg
- Aorte : 72/54
- V.D. : 26/4
- A.P. : 30/20

SARROUY vient de rapporter l'observation d'un enfant de 14 ans, chez lequel la pression de l'oreillette gauche par ponction transpariétale était de 28 mm Hg.

La vérification montra qu'il existait une fibro-élastose des cavités gauches prédominant au niveau de l'oreillette.

5) Plusieurs auteurs ont pratiqué des angiocardigraphies : MANNEEIMER, PREC et coll, GASUL et coll, ABRAMS et KOPLAN, LIND et coll, VAN BUCHEM et coll.

- les résultats obtenus sont intéressants.

a) L'oreillette et le ventricule gauches se remplissent bien. Il n'y a pas de limitation du remplissage diastolique de ce dernier, dont le volume est augmenté.

b) Mais il n'y a pas de modifications des volumes systolique et diastolique du ventricule gauche. Le produit de contraste y séjourne longtemps : il existe un retard important de l'éjection systolique de ce ventricule.

- Chez le sujet normal, au contraire, l'oreillette se remplit en même temps que le ventricule se vide, et d'autre part, des angiocardigraphies faites à des malades porteurs d'H.V.G. avec défaillance gauche, mais sans fibro-élastose ont montré aucuns changements notables dans les volumes systolique et diastolique.

Cette "inertie ventriculaire gauche" semble donc être un bon signe en faveur du diagnostic de fibro-élastose.

, 6) Les divers examens complémentaires effectués par ailleurs, ont toujours été normaux.

E) L'évolution :

Elle se fait constamment vers la mort, plus ou moins rapidement ; celle-ci peut survenir après plusieurs poussées d'insuffisance cardiaque qui altèrent progressivement l'état général, mais elle peut également être inopinée, provoquée par une syncope.

- Suivant l'âge d'apparition des premiers signes fonctionnels et leur mode de survenue, ainsi que la durée de la maladie, on peut identifier grossièrement trois formes cliniques évolutives (DENNIS, HANSEN, et CORPENNING.)

Mais soulignons d'emblée que plus l'enfant est jeune et plus les signes respiratoires sont sévères, plus le pronostic est mauvais.

I) Le type foudroyant, englobe 25 % des cas.

Il s'agit le plus souvent d'un nourrisson de moins de 6 semaines.

L'entrée dans la maladie, se fait brutalement par l'apparition de dyspnée et de signes de défaillance cardiaque, rarement accompagnés par une cyanose précoce.

L'évolution est extrêmement rapide, la mort survenant parfois en quelques minutes, souvent en quelques heures. Il existe même des observations de nouveaux-nés entrés en défaillance cardiaque fatale immédiatement après leur venue au monde.

2) La forme aiguë est la plus fréquente puisqu'on peut y ranger à peu près la moitié des cas.

- L'enfant, qui en général n'a pas encore atteint 6 mois, est en parfaite santé jusqu'à la survenue d'un épisode de dyspnée avec défaillance cardiaque au cours duquel on découvre le gros coeur.

- Malgré le traitement symptomatique, l'évolution se fait par poussées d'insuffisance cardiaque, sans qu'il y ait jamais de rémission vraie, l'enfant restant dyspnéique, anorexi^{que}.

- La survie est en moyenne de 4 à 8 semaines après l'épisode initial.

3) La forme "prolongée" mérite une place à part. C'est de loin la plus intéressante, par les problèmes diagnostiques qu'elle soulève. Elle est bien individualisée.

a) Pendant la première ou les deux premières années de sa vie, l'enfant se développe quasi-normalement. Rien n'attire l'attention. A peine existe-t-il dans certains cas, un petit retard staturo-pondéral.

b) Puis entre 2 et 4 ans, parfois même plus tard, progressivement, apparaissent les premiers signes fonctionnels. Il s'agit essentiellement de manifestations pulmonaires : dyspnée, toux. C'est généralement à cette occasion que l'on découvre le gros coeur et les signes stéthacoustiques s'ils existent.

A partir de ce moment, peu à peu l'état général de l'enfant s'altère : il devient hypotrophique, anorexique. Son comportement se modifie lui aussi : l'enfant recherche le calme, est souvent maussade.

Nos deux observations personnelles illustrent bien cette forme.

- Les épisodes de défaillance cardiaque vont ensuite succéder à ces symptômes initiaux, à plus ou moins brève échéance.

Ils sont au début bien jugulés par les traitements symptomatiques et peuvent laisser des périodes de rémission de plusieurs mois. Mais malheureusement, au bout d'un certain temps, ils réagissent moins bien à la thérapeutique, tandis que leur fréquence et leur gravité augmentent.

Cependant, contrairement aux deux autres formes, l'évolution s'étale communément sur plusieurs années : 2,3 voire 4 ans.

c) Les atteintes valvulaires sont fréquemment décelables cliniquement, plus facilement à cet âge que chez le nourrisson. Elles sont avant tout mitrales (deux de nos observations), parfois mitro-aortiques.

La statistique anatomique de DENNIS trouve cependant une prédominance de l'atteinte valvulaire aortique. Celle-ci semble rarement se manifester ante-mortem.

4) Enfin, il nous faut citer les cas de fibro-élastose retrouvés chez des adolescents ou des adultes. Cela nous semble important sur le plan étio-pathogénique.

La clinique, les examens complémentaires, l'anatomo-pathologie ne montrent aucune différence (VON BUCHEM) et il paraît difficile d'en faire une autre maladie.

F) Le diagnostic :

Quels que soient la forme clinique et l'âge de l'enfant, c'est un diagnostic très difficile, souvent évoqué par élimination.

Nous verrons d'ailleurs les diagnostics différentiels à envisager.

Cependant, il existe quelques éléments qui peuvent orienter le médecin.

- Le volume du coeur est en général supérieure à celui qu'il est habituel de constater au cours des décompensations cardiaques, d'autre étiologie. Par ailleurs, il ne régresse guère après réduction de la défaillance cardiaque.

- La fréquence des signes électriques gauches, constitue également un argument solide.

- Les signes d'auscultation sont moins évocateurs, quand ils existent. Cependant, ils permettent souvent d'éliminer un shunt.

- Les examens biologiques enfin restent normaux.

Mais de toute façon, le diagnostic ne peut être que suspecté, et dans l'état actuel de nos connaissances, l'atteinte de l'endocarde, élément constitutif fondamental de l'affection, ne peut être affirmée qu'à l'autopsie.

CHAPITRE V

Le diagnostic différentiel.

Le diagnostic d'un gros coeur est toujours chose difficile. On s'est efforcé depuis plusieurs années de démembrer ce chapitre, en particulier chez le nourrisson.

I) Certaines affections peuvent réaliser un tableau d'insuf-
fisance cardiaque rapide avec gros coeur.

en particulier :

a) L'accès de tachycardie paroxystique.
dont l'électrocardiogramme permet le diagnostic.

b) Les périocardites.

- chez le nourrisson, elles sont rares, le plus souvent purulentes et alors associées à une autre localisation suppurée .

- chez l'enfant plus âgé, toutes les étiologies sont à discuter ; en particulier le rhumatisme.

2) Il faut ensuite envisager les malformations cardiaques
non cyanogènes, qui s'accompagnent d'un gros coeur et de signes
électriques plutôt gauche.

a) La coarctation aortique :

Son diagnostic est posé sur l'absence ou la faiblesse des battements artériels au niveau des membres inférieurs, contrastant avec une H.T.A. aux membres supérieurs.

b) La sténose orificielle de l'aorte .

doit être soupçonnée sur l'existence d'un souffle systolique rude, dont le maximum siège au 2ème espace intercostal droit s'accompagnant d'une diminution du second bruit à ce foyer.

- avec un gros coeur aux rayons X.
- et des signes d' H.V.G. sur l'électrocardiogramme
- La tolérance est variable, mais il semble qu'elle soit relativement bonne chez le nourrisson.

c) L'anomalie de naissance de la coronaire gauche :

rare, mais dont le diagnostic est facile à la lecture de l'E.C.G. qui montre un tracé d'infarctus antéro-latéral.

L'évolution en est toujours fatale.

3) Restent enfin les gros coeurs non malformatifs dans lesquels on range, outre la fibro-élastose :

a) La myocardite aigue primitive (Myocardite intersti-
tielle de FIEDLER) qui s'installe rapidement, souvent peu après un épisode infectieux passager. Elle se caractérise par un état de défaillance cardiaque alarmant avec signes digestifs, vomissements, douleurs abdominales.

- un coeur augmenté de volume à la radio
- à l'E.C.G. : des modifications de T (aplatis)
avec parfois bas voltage de QRS, sans modifications des segments S.T.

Des troubles de conduction inconstants, mais relativement plus fréquents que dans la fibro-élastose .

Le pronostic est difficile à apprécier, La guérison se ferait environ dans 50 % des cas, mais elle ne peut être affirmée qu'après un temps de latence de plusieurs mois, voire plusieurs années.

b) La surcharge glycogénique du coeur.
est une maladie familiale, également rare.

- Les symptômes apparaissent en général durant les premières semaines.

- le coeur est évidemment gros à la radio, et

- à l'E.C.G. (MILLER 1954), le plus souvent surcharge gauche, avec des segments ST très déprimés et des ondes T très inversées.

- l'évolution se fait vers la mort avant la fin de la première année.

c) Les tumeurs cardiaques.

Presque tous les types peuvent être rencontrés. Mais les plus fréquents sont les rhabdomyomes et les fibrômes tous deux bénins.

- . l'expression clinique en est variable.
- . l'angiocardïographie a parfois permis d'en faire le diagnostic .

Mais leur rareté en fait souvent une découverte d'autopsie.

4) Chez les enfants plus âgés, la découverte d'un gros coeur parfois accompagné de signes auscultatoires, fait souvent envisager la possibilité d'une étiologie rhumatismale. De loin la plus fréquente à cet âge et qu'il n'est pas toujours facile d'éliminer. Signalons tout de suite que l'âge en général jeune auquel apparaissent les premières manifestations de la fibro-élastose ne doit pas à lui seul faire rejeter le diagnostic de R.A.A. En effet, s'il existe une prédominance de cette maladie entre 11 et 15 ans, entre 6 et 10 ans, il y a encore beaucoup de sujets atteints. Au-dessous de 5 ans, la maladie est plus rare.

Le diagnostic de la maladie de Bouillaud.

doit reposer sur des bases solides.

Actuellement, les critères de zones modifiées sont ceux communément utilisés.

Ils sont divisés en majeurs et mineurs ;

- l'existence de deux critères majeurs ou d'un majeur et de deux mineurs, constitue un argument très important en faveur de l'existence d'une maladie de Bouillaud.

- les critères majeurs.

1) La cardite : se manifestent par un des symptômes suivants :

a) l'existence d'un souffle systolique de pointe organique, souvent accompagné par un souffle diastolique, également à la pointe ou encore un souffle diastolique de base.

b) Une petite augmentation de volume cardiaque aux rayons X

c) une péricardite.

d) existence d'une insuffisance cardiaque, en l'absence d'autres causes.

2) La polyarthrite :

atteinte de deux articulations au moins, avec douleur et limitation des mouvements.

3) La chorée :

4) Les nodules sous-cutanés.

5) L'érythème marginé .

- Les critères mineurs,

sont au nombre de 6 :

1) La fièvre.

2) Les arthralgies.

3) L'allongement de PR, sur l'E.C.G.

Il ne suffit pas à faire le diagnostic de cardite et ne peut être utilisé s'il existe une cardite dans les signes majeurs.

4) L'accélération de la V.S. leucocytose, présence de C.R.P.

5) Mise en évidence dans les antécédents :

. d'une infection à streptocoque B hémolytique, objectivé, soit par la clinique, soit par un taux élevé d'A.S.O.

6) Existence d'un R.A.A. dans les antécédents ou d'une cardiopathie rhumatismale non évolutive.

Les autres manifestations : fatigue, sueurs, douleurs abdominales, etc... ne peuvent être considérées comme des critères de diagnostic.

Le tableau clinique de la fibro-élastose peut faire évoquer trois possibilités.

- d'abord celle d'une myocardite rhumatismale aiguë, qui elle aussi, se manifeste par un gros cœur et des signes de défaillance cardiaque.

Mais par l'interrogatoire, on retrouve des signes cliniques évocateurs de R.A.A. et les examens de laboratoire sont perturbés.

- ensuite, les formes avec localisation cardiaque initiale; mais elles aussi s'accompagnent de signes biologiques d'évolutivité rhumatismale.

- Enfin le problème d'une valvulite rhumatismale non actuellement évolutive, mais il existe en général une histoire rhumatismale antérieure, encore que ces antécédents soient parfois difficile à mettre en évidence.

En conclusion, la cardiopathie rhumatismale est une hypothèse qu'il n'est pas toujours aisé d'éliminer chez le grand enfant.

5) Pour terminer ce chapitre, nous dirons quelques mots d'une affection qui, anatomiquement, ressemble à la fibro-élastose, mais qui en diffère par de nombreux points : l'endocardite de LOEFFLER.

- C'est une maladie rare, qui se manifeste surtout chez l'homme à la quarantaine.

- Cliniquement, il existe essentiellement des signes d'insuffisance cardiaque avec dans tous les cas, une éosinophilie élevée (50 à 60 %).

L'évolution se fait vers la mort et dure de quelques mois à deux ans.

- L'étude anatomique révèle :

- . une endocardite partielle fibreuse (aspect lisse de l'endocarde), mais les valves sont généralement intactes.
- . des lésions scléreuses du myocarde.
- . de volumineux mural-thrombi organisés.
- . l'étude histologique montre une fibrose endocardique et une fibrose myocardique à prédominance sous-endocardique.

et en plus, des lésions d'endartérite ou d'endartériolite oblitérante disséminées.

C'est donc une "maladie" qu'on ne peut guère confondre avec la fibro-élastose. Ses aspects clinique et histologique lui confirment une certaine autonomie mais son étiopathogénie reste encore discutée.

CHAPITRE VI

OBSERVATIONS

Après cette revue de la littérature, nous rapportons 6 observations de fibro-élastose isolée, que nous commenterons ensuite.

- Les deux premières sont des observations personnelles du Service de Cardiologie Infantile de l'hôpital d'Enfants de Bicêtre.

- Les quatre autres proviennent des archives du Service de Monsieur le Professeur DEBRE.

- Les autopsies ont été faites aux Enfants-Malades (Docteur SCHWEISGUTH) ou à Bicêtre (Docteur LUCET).

- Toutes les coupes ont été revues par Madame le Docteur HABIB.

OBS.N° I - V..... Christiane

- née le 15 Janvier 1950

- D.C.D. le 20 septembre 1957

- . Les antécédents familiaux sont normaux.
- . dans les antécédents personnels, on note des maladies infectieuses banales : rougeole, varicelle, coqueluche.

HISTOIRE DE LA MALADIE :

I) Au décours d'une coqueluche sévère en décembre 1954, on découvre un gros coeur, qui entraîne l'hospitalisation de l'enfant à Lyon en juin 1955.

- aucun signe fonctionnel, mais anorexie persistante.
- l'enfant est traitée par la Didigaline.

Peu à peu elle reprend de l'activité, mais persistance de l'anorexie.

2) Mais un an plus tard (Juin 1956)

- apparition d'une dyspnée à la marche en terrain plat.

Nouvelle hospitalisation au cours de laquelle on note :

- . une insuffisance cardiaque sévère.
- . un souffle systolique, noté (4/6) ayant les caractères de celui de l'insuffisance mitrale.
- . les tests rh, et sanguins sont normaux.

3) A partir de ce moment, malgré le traitement, les poussées d'insuffisance cardiaque se succèdent, et en Aout 1957, l'enfant est en grande défaillance cardiaque, quand elle entre dans le Service.

Très mauvais état général : cachexie avec refus de toute alimentation :

- dyspnée - jugulaires battantes.
- examen cardio-vasculaire :
 - . tachycardie à 140
 - . souffle systolique, maximum à la pointe, entendu sur tout le précordium et dans le dos.
 - . bruits sourds.
- hépatomégalie douloureuse : 3 travers de doigt ;
- T.A. pincée : 7,5/6
- pas de signes pulmonaires.

L'examen radioscopique montre :

- un gros coeur, à bords peu battants.
- arc moyen gauche un peu saillant
- poumons : modérément hypervascularisés.

L'électrocardiogramme :

- Rythme sinusal
- Hypertrophie auriculaire combinée
- P R : 14/100
- l'axe de QRS est à + 80°
- sur les précordiales hypertrophie ventriculaire combinée à prédominance gauche.

La repolarisation est troublée avec des ondes T négatives en V5 et V6.

Malgré les tentatives thérapeutiques : Digitaline, diurétiques, l'état général décline peu à peu :

- tachycardie
- dyspnée avec polypnée - persistant.

Elle meurt en défaillance cardiaque, un mois après son hospitalisation.

Tous les examens complémentaires pratiqués pendant son hospitalisation s'étaient révélés normaux .

Autopsie : (Dr. LUCET)

- Coeur en place, volumineux
- 20 cc de liquide citrin dans le péricarde.
- La face antérieure du coeur est formée dans ses 4/5 par le ventricule droit .
- la face postérieure est formée dans les 2/5 par ce même ventricule.
- le départ des vaisseaux est normal
- l'aboutissement des veines pulmonaires normal.

Ouverture :

I) O.D. : dilatée ++, non hypertrophiée.

L'orifice tricuspidien admet deux doigts gantés

Les valves sont souples, normales ; les cordages normaux.

2) Le V.D. : est hypertrophié +

Dilatation de l'infundibulum pulmonaire dont la paroi est un peu épaissie.

L'orifice de l'artère pulmonaire est béant, les valvules sigmoïdes sont normales.

3) L'O.G. est dilatée ++, non hypertrophiée.

- fibro-élastose de l'endocarde.

- l'orifice mitral admet deux doigts gantés, presque 3

Le bord libre de la valve postérieure de la mitrale est largement épaissi, non induré ;

Les cordages de la valve postérieure sont un peu raccourcis.

4) Le ventricule gauche, est peu dilaté, sa paroi est d'épaisseur normale.

L'endocarde de ce ventricule apparaît blanchâtre.

Orifice aortique normal

Orifices coronaires normaux.

- Canal artériel fermé.

Examen histologique (Dr. HABIB)

Il existe un épaississement très considérable et généralisé de tout l'endocarde sur le fragment de V.G. examiné.

En fait, les colorations des fibres collagènes d'une part, des fibres élastiques d'autre part, montrent que l'endothélium

est normal et que l'épaississement porte essentiellement sur la zone sous-endothéliale.

Cet épaississement est à la fois fibreux et élastosique ; les fibres élastiques et collagènes étant étroitement mêlées.

A la limite entre cette zone épaissie et le myocarde, on peut voir en de nombreux points de la préparation, des fibres élastiques et collagènes s'infiltrer à travers le myocarde sous-jacent et y encercler des fibres myocardiques qui sont apparemment vacuolisées.

Notons d'autre part qu'il semble que la condensation des fibres élastiques est plus importante dans la région sous-endothéliale.

Cet épaississement est également très dense autour des piliers et le long de la valve mitrale.

Le bord libre de la mitrale cependant, s'il est fibreux et épaissi, contient très peu de fibres élastiques.

- L'endocarde auriculaire gauche a le même aspect que celui décrit au niveau du ventricule .

- Le myocarde est dans l'ensemble peu modifié.

Il n'a été vu en particulier aucune nage de fibrose myocardique, aucun infiltrat inflammatoire .

OBS. N°2 : M..... G ral

- n  le 19 juillet 1954

- D.C.D. le 7 mai 1954

1) Les ant c dents familiaux sont n gatifs.

-   l' ge de deux mois, au cours d'un examen syst matique, on d couvre une cardiom galie.

- Cependant la croissance est normale jusqu'  l' ge de 7 mois, A partir de ce moment, la prise de poids est insuffisante.

- A 11 mois, l'enfant fait une coqueluche s v re, dont les s quelles persistent plusieurs mois.

2) A l' ge de 22 mois; (Mai 1956), brutalement apparaissent toux et dysm e, avec de la fi vre. Le m decin traitant entend un souffle pour la premi re fois et l'on pense   un  pisode de d faillance cardiaque d'une cardiopathie rhumatismale, malgr  l'absence d'ant c dents.

- Les traitements entrepris semblent  quilibrer l'insuffisance cardiaque pendant deux ans. Cependant, depuis l' pisode initial, il persiste une dyspn e,   la marche, qui ne fera que s'accro tre.

Puis en Mai 1958, dyspn e de d cubitus.

En Novembre, oligurie, r agissant mal aux diur tiques.

Apparition d' d mes des membres inf rieurs.

En f vrier 1959, l'enfant s'essouffle au moindre effort +
ne peut plus marcher.

Il apparait une expectoration mousseuse fr quente.

3) Il entre dans le Service en avril 1959, à l'âge de 4 ans 1/2, en grande insuffisance cardiaque.

- dyspnée importante avec tirage sus-sternal, battements des ailes du nez.
- oedèmes des membres inférieurs, très importants au niveau des lombes et du sacrum.
Oedème pariétal sus-pubien.
- Sub-ictère des conjonctives.
- Déformation thoracique avec bombement précordial net.

Examen cardiovasculaire :

- palpation : galop
vibration du 1er bruit prolongée par un petit thrill
- auscultation :
 - . Bruit de galop
 - . Souffle systolique, assez intense, maximum à la pointe, à irradiations axillaires audibles jusque dans le dos, de timbre soufflant.
 - . éclat violent du 1er bruit, à la pointe.
 - . roulement méso-diastolique sans renforcement présystolique.
 - . Le 2e bruit est normal, à la pointe, éclatant au 2e E.I.G.
- La T.A. est à 12/7,5
- Le foie atteint l'ombilic, semble peu sensible, mais il existe un reflux hépato-splénique.
- Quelques gros râles à l'auscultation pulmonaire.

Examen radiologique :

- Enorme coeur, presque sphérique, prenant contact avec la paroi thoracique gauche.
- L'arc moyen est très haut situé, court, légèrement saillant et battant normalement.
- Les artères pulmonaires ne sont pas visibles, au milieu d'un flou péri-hilaire.
- Les culs de sacs semble libres.

Les électrocardiogrammes seront analysés plus loin.

En conclusion, le diagnostic était celui de :

Malformation mitrale congénitale.

L'évolution est rapide :

1) Amélioration les premiers jours, avec digitaline, diamox, mercaptomérine. La diurèse est meilleure, les œdèmes fondent ; le souffle systolique diminue d'intensité.

2) Mais deux jours plus tard, le 24 avril, passage en arythmie complète, avec tachyarythmie (150/min).

3) L'enfant est très fatigué, ne veut rien manger, vomit, s'affaiblit progressivement, et le

4) 7 mai, survient une aggravation brutale, avec chute tensionnelle (maxima à 7).

L'enfant meurt dans la soirée.

- Les examens complémentaires. à part à la fin, une albuminurie avec quelques cylindres granuleux ont été normaux, tout au long de l'évolution.

- L'étude des électrocardiogrammes est intéressante :

En effet, en comparant les tracés de 1957 et ceux de 1959, on constate :

- l'apparition d'une hypertrophie auriculaire gauche.
- un virage de l'axe de QRS de + 60 à + 110
- l'accentuation de la surcharge ventriculaire gauche.
 - . discrète en 1957
 - . très nette sur les derniers tracés.

Cependant qu'apparaissent des troubles de la repolarisation :

- sous-dénivellation de S T avec T aplatis en D2 D3
- Ondes T aplaties de VI à V6

Enfin la survenue de troubles du rythme la dernière semaine de la vie.

- arythmie complète par fibrillation auriculaire,
- puis le dernier jour, flutter I/I

Vérification : (Dr. LUCET)

Poids du cœur : 240 g.

Avant l'ouverture de la pièce :

On remarque une énorme dilatation de l'O.G., développée en haut et à gauche et formant une masse surplombant le cœur.

Tous les vaisseaux de la base sont en position normale.

Les retours veineux sont normaux.

- L'aorte a une circonférence de 34 mm
- Le tronc de l'AP a une circonférence de 44 mm
 - . la branche droite : 24 mm
 - . la branche gauche : 20 mm

Ouverture du coeur :

- 1) O.D. : d'aspect normal
épaisseur : 2 mm en moyenne
sans dilatation particulière
- 2) V.D. : endocarde normal
tricuspide normale
L'infundibulum semble assez dilaté. L'épais-
seur des parois est en moyenne de 6 mm partout
L'orifice de l'A.P. est normal
- 3) O.G. :
Enorme dilatation
Son volume est de 2 ou 3 fois celui de l'O.D.
L'épaisseur varie entre 3 et 4 mm
L'endocarde est blan-nacré, évoquant une :

Fibro-élastose.

C H A P I T R E I X

T R A I T E M E N T

Le traitement de la fibro-élastose est malheureusement décevant.

- d'abord et avant tout, il faut juguler l'insuffisance cardiaque qui en est la manifestation majeure.

Nous verrons ensuite les traitements à visée étiologique qui ont été envisagés et leurs résultats.

- A - Traitement de l'insuffisance cardiaque.

I) Le traitement symptomatique comporte des sédatifs et l'oxygène.

- les sédatifs (en particulier le gardénal à dose filée) calment l'enfant.

- bien que la valeur thérapeutique de l'oxygène n'ait pas été trouvée, il est évident qu'il apporte un soulagement à certains enfants qui respirent plus facilement. D'autres, au contraire, supportent mal l'isolement sous la tente à oxygène, il est alors inutile d'insister.

2) Le repos au lit, le régime pauvre en sel, sont souhaitables, dans la mesure du possible.

Examen histologique (Dr.HABIB)

A) Coeur :

I) Oreillette gauche :

- épaississement très important de l'endocarde, avec hyperplasie des fibres collagènes et élastiques.

- le myocarde sous-jacent est très modifié : il existe en effet, un oedème dissociant les fibres myocardiaques qui sont pour la plupart considérablement hypertrophiés avec des noyaux très volumineux.

2) Ventricule gauche :

- aspect de l'endocarde typique de fibro-élastose

- quelques prolongements fibreux pénètrent le myocarde.

- Ce dernier est moins modifié qu'au niveau de l'oreillette gauche, mais on y note tout de même une hypertrophie de certaines fibres myocardiques.

3) Au niveau de la valve mitrale, le bourrelet est essentiellement constitué de tissu fibreux avec quelques fibres élastiques.

B) Poumons :

Alvéolite macrophagique avec hémosidérose importante.

A noter que l'endocarde O.D. au niveau du foramen ovale, présente la même couleur, contrastant avec le reste de l'endocarde droit, qui est normal.

L'orifice de la mitrale est perméable, laissant facilement passer l'index.

Pas de C.I. A.

4) V.G. : Les parois sont très épaisses, 10 à 12 mm en moyenne, s'amincissant au niveau de la pointe qui n'a que 7 mm d'épaisseur.

L'endocarde est typique de Fibro-élastose

Orifice aortique est normal, avec 3 sigmoïdes

Les artères coronaires sont normales, 2 orifices.

a) Après ouverture du bord gauche, la mitrale apparaît très anormale.

- Le bord libre de la grande valve forme un bourrelet épais de 3 mm à sa partie médiane, 4 mm aux extrémités.

- Par contre, la zone centrale de la grande valve conserve sa minceur habituelle.

- L'appareil sous-valvulaire est manifestement altéré, avec des cordages épais et raccourcis.

- La petite valve est également touchée avec le même bord libre épaissi ; les cordages sont également raccourcis et épaissis

Mais il n'y a pas de rétrécissement de l'orifice.

b) La cavité du V.G. est peut-être modérément dilatée.

Examen histologique (Dr.HABIB)

A) Coeur :

I) Oreillette gauche :

- épaississement très important de l'endocarde, avec hyperplasie des fibres collagènes et élastiques.

- le myocarde sous-jacent est très modifié : il existe en effet, un oedème dissociant les fibres myocardiaques qui sont pour la plupart considérablement hypertrophiés avec des noyaux très volumineux.

2) Ventricule gauche :

- aspect de l'endocarde typique de fibro-élastose

- quelques prolongements fibreux pénètrent le myocarde.

- Ce dernier est moins modifié qu'au niveau de l'oreillette gauche, mais on y note tout de même une hypertrophie de certaines fibres myocardiques.

3) Au niveau de la valve mitrale, le bourrelet est essentiellement constitué de tissu fibreux avec quelques fibres élastiques.

B) Poumons :

Alvéolite macrophagique avec hémossidérose importante.

OBS. N° 3 - D... Jean-Michel

- né le 13 Avril 1947
- D.C.D. le 22 Octobre 1948

ANTEDECENTS FAMILIAUX :

- Les parents ont été tous deux déportés.
- La mère, très fatiguée a eu une grossesse pénible, mais sans accident. Très mauvaise alimentation pendant cette grossesse.
Elle n'a jamais fait de fausses-couches
L'accouchement a été normal.
- Examens sérologiques négatifs.

HISTOIRE DE LA MALADIE :

1) C'est un premier enfant, né à terme, pesant 3,340 Kg.
Son alimentation est correcte, et à 6 mois, c'est un bel enfant, bien développé, pesant 7,850 Kg.

2) A partir de 6 mois, la courbe de poids est moins satisfaisante, restant en plateau assez longtemps, bien que l'enfant ait bon appétit. Il fait cependant des rhino-pharyngites fréquentes (Mai 1948).

A l'âge de 13 mois, le retard staturo-pondéral inquiète la mère : l'enfant ne pèse que 8,800 Kg. (il a seulement pris 1 kg. depuis son 11ème mois).

Elle le fait hospitaliser aux Enfants-Malades, où l'on trouve une otite bilatérale.

Au bout de 8 jours, l'enfant sort, apparemment en bon état.

- Le bébé est en pouponnière depuis 2 mois, quand, au mois de septembre, apparaissent des troubles digestifs importants :

diarrhée, vomissements, s'accompagnant de toux et de signes de bronchite avec fièvre.

Tandis que l'enfant devient pâle, grognon, paraît fatigué.

- Il est alors à nouveau hospitalisé en Octobre 1948 :

. A l'entrée, enfant pâle, pesant 9,450 kg. à 18 mois, anorexique, hostile à tout examen.

Il est légèrement dyspnéique, tousse souvent, sa température est normale.

. A l'examen : gorge un peu rouge.

Râles bulleux disséminés dans les deux champs pulmonaires.

Coeur un peu rapide.

. Mais en scopy, le coeur est très augmenté de volume, globuleux, Ses contours sont peu nets, les battements peu visibles.

La transparence du parenchyme pulmonaire est diminuée.

. Sur l'E.C.G. (D1 D2 D3) le rythme est sinusal

Ondes P normales

A QRS + 30 avec aspect S1 Q3

Ondes T aplaties en D1

donc M.V.G. très probable.

. Numération globulaire :

4.430.000 G.R.

12.200 G.B.

Les traitements entrepris n'amènent aucune amélioration et 15 jours plus tard survient une aggravation :

- l'enfant est abattu, grognon, très pâle, extrêmement dyspnéique (44 R/Minute avec tirage sus et sous-sternal).

- Il existe une tachycardie à 150, mais les bruits semblent normaux.

Le dernier jour apparaît une légère cyanose avec oedème des paupières et des pieds. La toux est fréquente, sans expectoration, l'enfant vomit, cependant qu'à l'examen, un rythme de galop, un foie augmenté de volume, débordant de 3 travers de doigt, mais non douloureux ; une tension artérielle dont la maxima est à 9.

On pratique une saignée et une injection sous-cutanée de 1/8 cg de morphine. On donne une goutte de digitaline.

La dyspnée est légèrement améliorée, l'enfant s'endort.

Il est découvert mort dans son lit deux heures plus tard.

Autopsie :

- Très gros coeur. L'augmentation de volume portant surtout sur le coeur gauche, très peu de liquide péricardique.

* Après ouverture, pas de malformation.

- . Le coeur gauche est très dilaté et épaissi.
- . endocarde ventriculaire est épaissi et nacré.
- . valvule mitrale granuleuse.

- Poumons : petites zones infarctées disséminées.

- Foie :

- . Très augmenté de volume, avec aspect de dégénérescence graisseuse.

Examen histologique (Dr. BAILLET)

Epaississement considérable de l'endocarde du V.G., avec hyperplasie à la fois des fibres collagènes et élastiques, qui par endroit s'infiltrant à travers le myocarde (mais jamais profondément) en encerclant des zones de fibres myocardiques tantôt apparemment saines, tantôt vacuolisées.

Le myocarde est par ailleurs normal.

OBS.N° 4 - G.... Alain

- né le 11 avril 1951, à 15 h.30
- D.C.D. le 14 avril 1951 à 2 h.

- L'enfant naît le 11 avril 1951 à 15 h.30 après une grossesse normale, mis à part une tentative d'avortement au début.

- accouchement normal.

- L'enfant crie immédiatement, n'est pas cyanosé, pèse 3,300 kg.

Le 13.4.51 au matin, apparition brutale d'une dyspnée importante, s'accompagnant de cyanose. Il est admis aux Enfants-Malades dans la soirée.

- A l'examen :

- . tachycardie
- . gros foie
- . la température est normale (36°8)

- L'enfant meurt dans la nuit avant qu'il soit possible de pratiquer les examens complémentaires.

Vérification : (Dr.SCHWEISGUTH)

- Coeur de volume à peine augmenté : Poids 35 g.
- Pas de malformations vasculaires.
- Communication inter-auriculaire par le trou de Botol, avec membrane de Vieussens non coalescente, normale à cet âge.

- Le ventricule droit est d'aspect normal

Orifice pulmonaire et tricuspide normaux.

- Le ventricule gauche est minuscule, tapissé d'un endocarde blanc nacré, épais de 1 mm, percé vers la pointe de petits orifices en tête d'épingle, seuls restes visibles de la région trabéculaire.

Les piliers très courts, sont également couverts d'un endocarde épaissi.

Mitrale petite, rétractée avec valves épaisses.

Les 3 valvules aortiques sont également déformées, rétractées, épaissies, et cartilagineuses.

Orifices coronaires en place.

- Oreillette gauche de dimensions normales avec un endocarde d'apparence normale.

- Poumons hémorragiques.

- Pas d'hémorragie méningée.

Examen histologique (Dr.BAILLET)

I) Épaississement considérable de l'endocarde du ventricule gauche, constitué par une hyperplasie des fibres collagènes et élastiques, étroitement mêlées, surtout dans la partie profonde de l'endocarde.

Il faut noter dans la région sous-endocardique :

- La présence de nombreuses plages calcifiées entourées d'un anneau de fibrose.

2) Les valves aortiques sont très épaisses, faites d'un tissu fibro-blastique lâche et non calcifié.

3) Par contre, la valve mitrale est très épaissie et centrée, par des plages calcifiées, entourées d'un tissu épais et dense.

4) Les fibres myocardiques ne paraissent pas épaisses, mais il existe une vaso-dilatation considérable prédominant surtout sur la zone sous-endocardique.

OBS. N° 5. V.... Monique

- née le 20 avril 1953
- D.C.D. le 11 mai 1954

L'enfant âgée de 7 mois est hospitalisée aux Enfants-Malades pour un syndrome pulmonaire aigu le 15 mars 1954.

L'étude des antécédents montrait que la grossesse avait été normale, de même que l'accouchement, mais que le développement pondéral était nettement insuffisant : le poids était en effet de 4,500 kg à 7 mois.

Par un interrogatoire minutieux, on découvrait que la famille avait remarqué, pratiquement depuis la naissance, une respiration rapide et une légère cyanose des extrémités, sans s'en préoccuper mesure.

Mais brutalement, 3 jours avant l'hospitalisation, apparaissent et se développent des signes respiratoires impressionnants :

- dyspnée à type de polypnée avec tirage et battement des ailes du nez.
- cyanose.
- vomissements glaireux, sans diarrhée.

L'enfant gémit, semble souffrir, tandis que la température s'élève.

A son entrée, : on constate une matité de la base gauche avec absence du murmure vésiculaire : des foyers pulmonaires bilatéraux.

Par ailleurs, existent :

- une tachycardie, sans modification des bruits du coeur.
- un gros foie.

Une radio pulmonaire constate alors l'existence :

- d'un gros coeur globuleux, occupant presque tout l'hémi-thorax gauche qui fait évoquer le diagnostic de Péricardite.

On pratique une ponction pleurale qui ramène 20 cc de liquide séro-fibrineux et des ponctions péricardiques par voie axillaire et antérieure qui ne ramènent que du sang pur.

Le traitement antibiotique apporte une légère amélioration des signes fonctionnels.

Dix jours après son entrée, survient une aggravation nette de l'état général et l'auscultation cardiaque découvre une bradycardie à 56, tandis que les bruits du coeur sont sourds.

L'électrocardiogramme objective une dissociation auriculo-ventriculaire complète, avec un axe de QRS à + 120, des ondes T négatives en D1, positives en D2 D3.

Sur les précordiales, surcharge bi-ventriculaire.

Ces troubles de conduction persistera d'ailleurs jusqu'à la mort, sans que l'E.C.G. se modifie.

On donne à l'enfant, 1 centigramme par jour d'éphédrine.

Dans les jours suivants, alors que l'auscultation cardiaque était normale, mis à part le rythme lent, on note l'apparition d'un souffle systolique de pointe.

Suivi quelques jours plus tard d'un souffle diastolique.

Il faut noter que l'intensité de ces souffles varie selon les jours.

Pendant toute l'évolution, l'enfant reste en mauvais état général. Cependant certains jours, elle semble améliorée, souriante même, bien que toujours dyspnéique, puis réapparaissent fatigue et cyanose.

Plusieurs fois, elle fera sans cause apparente, des malaises se caractérisant par un état de pâleur intense, une respiration rapide et difficile avec sudation importante.

Après deux mois d'évolution, elle meurt en pleine défaillance cardiaque.

Plusieurs diagnostics avaient été envisagés :

- Péricardite
- Myocardite aiguë
- Fibro-élastose.

et même Maladie de Bouillaud.

Vérification :

Très gros cœur avec hémopéricarde et infarctus antéro-gauche (traumatiques).

Enorme artère pulmonaire.

Ventricules épaissis et dilatés avec fibro-élastose des 4 cavités.

Mitrale très modifiée avec piliers rétractés.

Le bord libre de la grande valve forme un bourrelet saillant, fibreux.

Par ailleurs :

- aucune anomalie architecturale.
- aucune malformation septale.
- pas de retour veineux anormal.
- pas de coarctation.

Examen histologique (Dr.HABIB et BRUMBACH)

Epaississement très considérable et généralisé, sur le fragment de V.G. examiné, de tout l'endocarde.

Les colorations spéciales montrent qu'il s'agit d'une hyperplasie et également d'une augmentation du nombre des fibres collagènes et élastiques, qui sont étroitement mêlées. La condensation est la plus importante dans la région profonde de l'endocarde.

A la limite entre la zone épaissie et le myocarde, il existe une bande claire qui après coloration de routine par l'hématéine éosine et après orcéine semble anhiste, mais en fait lorsqu'on étudie les coupes colorées par le Trichrome de Masson, elle semble être constituée de fibres collagènes, non mêlées de fibres élastiques.

Le myocarde est normal.

OBS. N° 6 -

S... Marie-Claude

- née le 7 janvier 1954
- D.C.D. le 13 mai 1954

L'enfant commence à présenter des signes alarmants à l'âge de 3 mois :

- refus de biberon
- vomissements
- gêne respiratoire
- crises de pâleur sans perte de connaissance.

Examen :

Rx : Gros coeur avec saillie du bord gauche qui touche la paroi thoracique.

Auscultation : souffle systolique perçu dans toute l'aire précordiale, le maximum est haut situé, derrière le sternum, à hauteur du 2e espace intercostal.

E.C.G. : Signes très accentués d'H.V.G.

. Ces signes sont si marqués que le diagnostic de fibro-élastose n'est pas envisagé.

. On élimine une Coarctation car les pouls radiaux et fémoraux sont égaux.

. On porte le diagnostic de Rétrécissement aortique, bien que le souffle ne soit pas exactement situé en foyer aortique et ne s'accompagne pas de frémissement.

L'enfant est confiée au chirurgien (Pr.H. THEY) mais les prises de pression per-opératoire font rejeter le diagnostic :

V.G. : 72/17 mm Hg.

Aorte: 72/54

V.D. : 26/4

A.P. : 30/20

L'intervention n'est pas poussée plus avant.

L'enfant meurt 36 heures plus tard.

Examen anatomique :

- gros coeur avec un V.G. hypertrophié et dilaté.
- Fibro-élastose endocardique du V.G.
avec rétraction des piliers et bourrelet fibreux du bord libre de la grande valve de la mitrale.
Atteinte également de l'O.G.
- La fibro-élastose semble très peu marquée au niveau du V.D.
- Aucune malformation associée.

Exmane histologique (Dr.HABIB et GRUMBACH)

- L'endocarde est très épaissi.
- Les colorations spéciales montrent qu'il s'agit d'une hyperplasie des fibres collagènes et élastiques. Leur nombre est augmenté et elles sont étroitement mêlées.

Leur densité est maximale au niveau de la couche la plus profonde de l'endocarde.

Le myocarde est normal.

COMMENTAIRES :

A) Sexe :

=====

Nous avons dans notre série, 3 garçons, et 3 filles.

B) Age :

=====

Nous envisagerons successivement, l'âge de début, la durée de l'évolution et l'âge du décès.

1°) Nous avons considéré comme âge de début, celui de l'apparition des premiers signes fonctionnels, assez importants pour avoir attiré l'attention :

1 jour : (Obs.N°4)

3 mois : (Obs.N°6)

7 mois : (Obs.N°5)

17 mois : (Obs.N°3)

22 mois : (Obs.N°2)

5 ans 1/2 (Obs.N°1)

Dans la moitié des cas, le début apparent se situe avant la fin de la première année.

2°) Durée de l'évolution :

- 1 jour : (Obs.N°4)

- 1 mois : (Obs.N°3)

- 2 mois : (Obs.N°5)

- 2 ans 1/2 : (Obs.N°1)

- 3 ans : (Obs.N°2)

Dans l'observation 6, l'enfant décédait 36 heures après une intervention chirurgicale à 4 mois ; les premiers symptômes s'étaient manifestés 1 mois avant.

3°) Age de décès :

- 2 jours : (Obs.N°4)
- 9 mois : (Obs.N°5)
- 18 mois : (Obs.N°3)
- 5 ans : (Obs.N°2)
- 8 ans : (Obs.N°1)

D'après ces chiffres, on peut conclure (à une exception près - Obs.3) que le début a été précoce, plus rapide a été l'évolution.

C) Etude clinique :

1°) Dans la moitié des cas, on retrouve l'existence de signes prémonitoires :

- Retard staturo-pondéral : 8,800 kg. à 13 mois (Obs.3)
4,500 kg. à 7 mois (Obs.5)

. Ce retard peut se manifester à partir d'un certain âge, chez un enfant parfaitement normal, quant au poids auparavant.

Dans l'observation 3, par exemple, l'enfant pesait 7,850 kg au sixième mois.

- légère dyspnée avec polypnée.
- cyanose discrète et intermittente des extrémités.

- anorexie tenace
- rhino-pharyngites fréquentes
- enfin dans l'observation 2, on signalait déjà un gros coeur à l'âge de deux mois, soit 20 mois environ avant l'apparition des premiers signes fonctionnels.

2°) Les signes fonctionnels :

peuvent presque tous se ranger dans deux groupes :

pulmonaires et digestifs.

a) Les signes pulmonaires, sont constants.

- . dyspnée
- . toux quinteuse.

Ils s'accroissent au cours de l'évolution : la dyspnée d'abord minime et ne se manifestant qu'à l'effort, peut devenir permanente, et dans les dernières semaines, il n'est pas rare de voir ces enfants adossés à 3 ou 4 oreillers.

Dans un de nos cas (Obs.2) l'évolution fut émaillée de crises de dyspnée paroxystique, révélatrices de poussées d'œdème subaigu du poulmon.

. Les petits malades sont très sensibles aux surinfections et fréquemment surviennent des foyers pulmonaires.

Toute cette symptomatologie pulmonaire devient manifeste dans 80 % des cas au moment où débute la décompensation cardiaque.

En outre, dans la moitié de nos cas, il est apparu à la phase terminale de l'évolution, une cyanose.

b) Les troubles digestifs sont également fréquents.

- . anorexie
- . vomissements
- . diarrhée.

Tous symptômes malheureusement banaux.

c) Enfin dans deux observations (5 et 6) on signale plusieurs fois, la survenue, sans cause apparente, de malaises; caractérisés par un état de pâleur intense, une respiration rapide et difficile, une sudation intense.

3°) L'étude cardiovasculaire :

est évidemment la plus intéressante, surtout du point de vue clinique et électrique.

- A - Etude clinique :

a) Dans 4 de nos cas, il existait :

- des signes d'auscultation :

. Observation n° 5 :

10 jours après le début aigu, apparition d'un souffle systolique de pointe, suivi 3 jours plus tard, d'un souffle diastolique.

. Observation N°6 :

Souffle systolique à maximum haut situé (2° espace intercostal), mais perçu sur toute l'aire précordiale.

(La localisation haute et les caractères du souffle, associés aux signes électriques gauches, avaient fait poser le diagnostic de sténose aortique).

. Observation n° I :

Gros souffle systolique de pointe.

. Observation n° 2 :

- Souffle systolique de pointe, irradiant dans l'aisselle.
- Eclat du 1er bruit, maximum à la pointe.
- Roulement méso-diastolique.

Mise à part l'auscultation de notre observation 6, on peut conclure que toutes ces descriptions de la sémiologie d'auscultation évoquaient une atteinte mitrale, qui d'ailleurs existait 6 fois sur 6 à la vérification.

b) En outre, les signes d'insuffisance cardiaque étaient constants, plus ou moins marqués suivant l'équilibre circulatoire.

- dans tous les cas, le foie était gros et douloureux.

- dans 2/3 de nos cas, on notait au moment des poussées d'insuffisance cardiaque, un bruit de galop ; mais on sait la difficulté d'affirmer sa réalité et surtout sa valeur pathologique chez l'enfant et le nourrisson.

- Enfin trois fois, il existait des oedèmes à la période terminale au niveau des paupières et des membres inférieurs.

C'est toujours une poussée aigue de défaillance cardiaque qui a entraîné l'hospitalisation et la découverte de la cardiopathie.

- B - L'examen radiologique

Dans tous les cas, le cœur est très augmenté de volume, globuleux, occupant presque tout l'hémithorax gauche. Il est difficile d'individualiser les différents segments du bord gauche.

En scopie, les bords battent peu vigoureusement.

- les poumons sont normaux, ou modérément hypervascularisés en dehors des poussées d'insuffisance cardiaque.

Au cours de ces dernières, ilssont toujours très surchargés.

Deux fois, à un moment de l'évolution, on a vu se constituer des épanchements pleuraux.

- C - L'étude des électrocardiogrammes :

est intéressante. Ils ont pu être enregistrés dans 5 cas.

a) Le rythme :

. sinusal dans 3 cas.

. dans les deux autres cas, il existe des troubles, soit de la conduction, soit de l'excitation.

- bloc auriculo-ventriculaire complet (Obs.5)

- fibrillation auriculaire, puis flutter le
dernier jour (Obs.2)

Dans tous les cas, ces troubles du rythme sont apparus dans les dernières semaines ou mois de la vie.

b) auriculogramme :

On constate :

- une hypertrophie auriculaire gauche (H.A.G.) : 1 cas
- une hypertrophie bi-auriculaire : 2 cas.

c) ventriculogramme :

- l'axe de QRS varie entre + 30 et + 120°
- Il existe :

- . une hypertrophie ventriculaire
gauche marquée : 1 cas
discrète : 2 cas
- . une surcharge bi-ventriculaire : 2 cas.

- des troubles de repolarisation sont constatés, dans 3 cas
(inversion de T) sur les dérivations qui explorent
le ventricule gauche.

Dans un des cas, suivi pendant 2 ans, on a pu voir petit à petit s'accroître la surcharge gauche, qui, discrète au début, devient très importante les derniers mois.

	Rythme	Conduction	Ondes P	Axe de QRS	H.V.D	H.V.G.	Ondes T
Obs. I 7 ans	Sinusal	normale	hypertrophie auriculaire combinée	+ 80°	+	+++	- + V4 - V5 - V6
Obs. 2 5 ans	-sinusal puis fibrillation auriculaire	normale	-Ondes P normales puis H.A.G.	+ 60°	0	-discretè puis +	T de repolarisa- tion absents au début puis T (-) de V3 à V6
Obs. 3 8 mois	- sinusal	r.	normales	+ 80°		+	T aplatis en D1
Obs. 5	sinusal puis	dissociation auriculo-ventri- culaire complète		+ 120°	+	+	- en D1 + et amples en D2 D3
Obs. 6 3 mois	Sinusal	N.	N.	+ 30°	0	++	

On peut conclure de cette analyse que :

- 1°) Les troubles du rythme
et de la conduction ne sont pas exceptionnels.
- 2°) L'existence d'une hypertrophie ventriculaire
gauche isolée ou prédominante est fréquente.
- 3°) Mais son absence ne doit pas faire rejeter le
diagnostic, car on peut la voir apparaître au
cours de l'évolution.
- 4°) Les examens complémentaires ont toujours
été négatifs.

- D - L'évolution

Dans tous les cas, elle s'est terminée par la mort à plus ou moins brève échéance, et elle a été d'autant plus courte que le début aigu s'était manifesté chez un enfant plus jeune.

On peut considérer qu'il existe trois formes :

a) forme foudroyante :

la durée de la maladie n'excède pas 24 heures (1 cas)

b) forme rapide :

durant 1 à deux mois. C'est celle de deux cas.

c) enfin dans 2 cas, elle est beaucoup plus longue
(2 ans 1/2 et 3 ans 1/2).

d) dans un cas enfin, l'enfant meurt 36 heures après
une thoracotomie exploratrice.

A partir du moment où sont apparus les premiers signes fonctionnels importants, l'évolution quelle que soit sa durée, reste une suite de poussées et de rémissions d'insuffisance cardiaque.

Si ces signes fonctionnels surviennent avant deux ans, les chances de survie ne dépassent pas quelques mois.

Si au contraire leur apparition se fait plus tard, on peut espérer avoir une meilleure tolérance à la cardiopathie. Mais il est rare qu'elle dépasse 4 ans.

D) Examens anatomiques :

=====

Ils ont été pratiqués aux Enfants Malades et à Bicêtre.

a) Répartition de l'atteinte des cavités.

- atteinte du ventricule gauche (V.G.) constante :	6 fois
- atteinte de l'oreillette gauche (O.G.) :	4 fois
- atteinte du ventricule droit (V.D.) :	2 fois
- atteinte de l'oreillette droite (O.D.) :	1 fois.

- . 3 fois le V.G. seul était atteint
- . 2 fois, il y avait atteinte de l'O.G. et du V.G.
- . II. fois : O.G. - V.G. - V.D.
- . Enfin, une seule fois, on notait une fibro-élastose des 4 cavités.

b) Lésions valvulaires :

- L'orifice mitral : était atteint dans tous les cas par le processus fibro-élastosique ; les lésions étaient d'ailleurs stéréotypées :

- bord libre des valves épaissies
- cordages raccourcis.
- piliers rétractés.

- Par contre, l'orifice mitral ne semblait jamais rétréci.

Une seule fois, on notait des lésions des valvules aortiques qui étaient déformées, rétractées, épaissies, cartilagineuses.

(Des signes d'auscultation n'étaient signalés que dans 4 cas).

B) Histologie :

Toutes nos coupes ont été revues par le Dr.R.HABIB.

a) épaississement considérable de l'endocarde avec hyperplasie des fibres collagènes et élastiques.

b) myocarde en général normal, par endroit infiltration des fibres collagènes et élastiques, mais jamais très profondément ; ces fibres encerlant des îlots de myocarde apparemment sain.

c) Dans un cas on note, une vaso-dilatation importante dans la zone sous-endocardique, avec dans cette même zone de nombreuses plages calcifiées.

CH A P I T R E VII

=====

La FIBROSE ELASTOSE ENDOCARDIQUE ASSOCIEE A D'AUTRES MALFORMATIONS CARDIAQUES CONGENITALES

La fréquence de cette association est supérieure à l'estimation des premiers auteurs.

Si pour GOWING et ROSAHN, elle se chiffre aux environs de 10 à 15 %, pour HALLIDAY, elle atteint 57 % et ANDERSEN et KELLY la trouvent communément dans la majorité des cardiopathies congénitales.

Sans aller aussi loin que ces auteurs, nous avons relevé 10 cas sur 45 vérifications de cardiopathies congénitales effectuées depuis Novembre 1957, nous obtenons ainsi un pourcentage de 22,2 %.

Nous avons par ailleurs relevé dans la littérature 60 cas de cardiopathies congénitales dont la vérification avait montré l'existence d'une telle association.

De ce groupe de 70 cas, nous en avons éliminé 6 qui présentaient des anomalies trop complexes.

Enfin, nous avons délibérément écarté l'anomalie d'origine de la coronaire gauche où les modifications endocardiques sont uniquement sous-jacentes aux lésions de nécrose myocardique et d'après Y.DAGONET, histologiquement différentes : la richesse en fibres élastiques est beaucoup plus importantes dans la fibro-élastose vraie.

A - REVUE des anomalies relevées avec la
localisation de la fibro-élastose dans la littérature.

		Localisation de la fibro-élastose			
Malformations		O.G.	V.G.	O.D.	V.D.
Patent foramen ovale	I	+	+	+	+
	2	+	+	+	+
	3		+		+
C.I.A.	I	++	++	+	+
	2	++	++	+	+
C/I/V	I	+	+		
	2	+	+		
	3	+	+		
Canal artériel	I	+	+		
	2	+	+		
	3		+		++
Canal artériel associé à une C.I.A.		+	+		
<u>Coarctation isolée</u>					
I2 cas			+		
4 cas		+	+		
I cas			+	+	
- Coarctation + Canal artériel.			+		
		+	+	+	+
		+	+		
- Coarctation + orifice aortique bicuspidé		+	+	+	+
		+	+		
- Coarctation + canal artériel et aorte bicuspidé.		+	++	+	+

Localisation de la F.E.

Malformations	O.G.	V.G.	O.D.	
Rétrécissement aortique		+		
		+		
	+	+		
		+		
+ Sténose mitrale	+	+		
Aorte bicuspidé	+	+		
- avec C.I.V. et canal	+	+		
- avec anomalie mitrale (sans sténose)	+	+		
- Hypoplasie du coeur gauche et de l'aorte ascendante avec atrésie aortique.	+	+	+	+
		+		
		+		
		+		
- Hypoplasie du V.G. + Atrésie aortique et sténose mitrale		+		
		+		
- Hypoplasie du V.G. avec aorte bicuspidé.	+	+		

Malformations	Localisation de l.E.			
	O.G.	V.G.	O.D.	V.D.
Sténose pulmonaire			+	+
avec C.I.A.				+
- Atrésie pulmonaire				
. isolée - 3 cas				+
. avec hypoplasie tricusp- pidienne et du V.D.				+
. avec sténose tricuspide.			+	+
. avec atrésie tricuspide.				+

Nom	Age du décès	Malformations	Localisation de la F.E.					Valv
			V.G.	O.G.	V.D.	O.D.		
B.H...	II mois	C.I.V. de fort calibre	+	+				
M.B...	17 ans	Rétrécissement aortique sous-orificiel	+	+				
		Coarctation de l'aorte						
		-aorte bicuspide						
M.T...	10 mois	Coarctation + anomalies des sigmoïdes aortiques	+	++				
A.D...	3 mois 1/2	Coarctation modérée	++	±	+	±		
		C.A. perméable - aorte bicuspide.						
S.D...	4 ans	-mitrale normale, non sténosée.						
		. petite valve hypoplasique.	+	++				
		. grande valve						
		cordages épaissis raccourcis.						
		- aorte bicuspide.						
P.D...	10 mois	- Atrésie de l'orifice aortique.	+	+				
		. hypoplasie de l'aorte ascendante						
		. patent F.O.						
		. gros canal artériel.						
M.D...	10 mois	- Atrésie de l'Orifice pulmonaire.						
		. hypoplasie du V.D. et de l'orifice tricusp.			+			
		. C.I.A.						
		. petit canal artériel						

Suite.

Nom	Age du décès	Malformations	V.G.	O.G.	V.D.	O.D.	Valv
O.D..	2 ans I/2	Tricuspide en entonnoir!	!	!	!	!	!
!	!	mitrale : diaphragme	!	!	!	!	!
!	!	percé de	!	!	!	!	!
!	!	3 orifices	!	+	!	+	!
!	!	pas de valves	!	!	!	!	!
		CIA					
L.F..	5 mois	Transposition des gros	!	!	!	!	!
!	!	vaisseaux.	!	!	!	!	!
!	!	. Canal artériel (de	!	!	!	!	!
!	!	. C.IA. { faibles	!	!	!	!	!
!	!	. C.I.V. { calibres	!	!	!	!	!
!	!	!	!	!	!	!	!
!	!	Anomalies de structure	!	!	!	!	!
!	!	des oreillettes.	!	+	!	!	!
!	!	O.D. : 2 auricules	!	!	!	!	!
!	!	O.G. : cavité réduite.	!	!	!	!	!
!	!	!	!	!	!	!	!

B) Quelles conclusions peut-on tirer de cette étude anatonique ?

1°) Fréquence :

Comme nous l'avons dit, l'association existe dans près d'1/4 des cas.

2°) Répartition de cette association :

a) Très souvent, il existe une fibro-élastose associée :

- à une sténose aortique
- à une écarotisation de l'aorte
- à une atrésie de l'orifice aortique à laquelle se surajoute fréquemment une hypoplasie des cavités gauches et de l'aorte ascendante.

L'atteinte du ventricule gauche est constante, mais n'est pas forcément isolée.

b) Moins souvent la fibro-élastose s'associe à une sténose ou atrésie pulmonaire avec ici une atteinte prédominante des cavités droites.

c) Mais elle peut accompagner toutes les cardiopathies congénitales par exemple canaux artériels, O.I.A. - O.I.V.

Si l'on considère l'ensemble des 64 cas retenus, la fréquence de l'atteinte des cavités gauches est évidente. Le lien de l'épaississement endocardique est en effet la suivante :

Ventricule gauche :	52 fois
Oreillette gauche :	30 fois
Ventricule droit :	23 fois
Oreillette droite :	12 fois.

Enfin, il est certain que des cardiopathies caractérisées par les mêmes lésions anatomiques, n'ont pas une distribution identique de l'atteinte endocardique.

C) Pratiquement, cette association est très difficile à mettre en évidence cliniquement, et en fait ne peut être que soupçonnée.

Mais soulignons tout de suite son importance, car elle peut compliquer le diagnostic, modifier l'évolution, et peut-être influencer sur le pronostic opératoire.

1) La fibro-élastose peut modifier et compliquer la séméiologie d'auscultation d'une cardiopathie congénitale, en particulier, si elle a créé une lésion valvulaire.

Dans plusieurs observations de coarctation, par exemple, il existait un souffle systolique de pointe à irradiations axillaires, la vérification prouvant une atteinte mitrale.

2) La fibro-élastose peut entraîner des modifications électriques inhabituelles qui parfois retiennent l'attention.

En général, c'est l'existence d'une surcharge gauche anormalement importante, pour la cardiopathie et pour l'âge, par exemple, chez un nourrisson porteur d'une communication inter-ventriculaire ou d'une coarctation.

Dans une de nos observations, le diagnostic envisagé avant la mort, se révéla exact.

Il s'agissait d'un bébé de deux mois, admis pour dyspnée, toux, asthénie, ces symptômes ayant débuté 15 jours avant l'hospitalisation. On avait porté le diagnostic de coarctation sur l'abolition des battements fémoraux.

Mais l'E.C.G. était inhabituel pour une coarctation de cet âge.

Il existait un axe de QRS à $+ 30^{\circ}$, une surcharge gauche important (Sokolow à 70 mm) avec des troubles de la repolarisation à gauche : Ondes T négatives en D1, V5 V6 V7.

Or jamais, une coarctation ne donne si rapidement de tels signes gauches.

L'hypothèse d'une fibro-élastose associée avait alors été soulevée et un mois plus tard, la vérification anatonique confirmait l'existence d'une coarctation modérée avec fibro-élastose intense des parois ventriculaires gauches surtout, mais aussi droites et à un degré moindre des parois auriculaires.

3) Cette association pourrait expliquer la rapidité de l'apparition de la défaillance cardiaque dans certaines cardiopathies.

Le coeur doit en effet faire face à un trouble hémodynamique supplémentaire : celui de "l'a-systolie" dont la fibro-élastose est responsable, trouble plus ou moins important suivant l'atteinte endocardique, et qui perturbe l'équilibre circulatoire déjà souvent précaire.

4) L'angiographie Permettrait peut-être de préciser le diagnostic, puisqu'elle montre, du moins dans les cas de fibro-élastose isolée, la mauvaise éjection systolique du ventricule atteint.

5) Enfin, l'existence de fibro-élastose peut modifier le pronostic post-opératoire de certaines cardiopathies opérables.

Nous pensons en particulier à la coarctation de l'aorte.

Toutes les statistiques montrent la fréquence de son association à la fibro-élastose, avec surtout atteinte du ventricule gauche.

Il est difficile de déterminer si la fibro-élastose est secondaire à l'anomalie congénitale aortique. Si telle est son origine, il serait évidemment préférable d'opérer le plus tôt possible les coarctations

pour éviter son développement.

Si au contraire, il s'agit de deux anomalies juxtaposées, on peut se demander si l'intervention peut entraîner une guérison complète de la cardiopathie. Il est probable que, même quand le barrage aortique est levé, la fonction cardiaque reste perturbée du fait de l'anomalie endocardique.

Dans un article récent, Jean MATHEY donne un compte-rendu de ses résultats : 3 décès sur 8 interventions concernant des enfants âgés de 3 mois à deux ans. Dans deux cas, il existait une fibro-élastose du ventricule gauche.

C H A P I T R E V I I I

=====

ETIO-PATHOGENIE de LA FIBRO-ELASTOSE

Le nombre et la diversité des hypothèses émises prouvent la complexité du problème.

I) L'hypothèse inflammatoire :

faut la première admise et pendant longtemps c'est par le terme "d'endocardite foetale" que l'on désigna la maladie.

Déjà mise en doute par POTOTSCHNIG, elle fut définitivement réfutée par GROSS en 1941. En effet, il s'agirait alors d'un processus inflammatoire dont on ne saisirait que le stade cicatriciel, puisque jamais il n'a été possible de mettre en évidence le moindre signe histologique d'inflammation.

Le rôle présumé d'une infection maternelle pendant la grossesse est hors question. Dans la majorité des observations, la grossesse a été absolument normale, ou alors on peut incriminer n'importe quel incident bénin, comme FARBER et HUBBARD qui signalent dans un de leurs cas, une rhino-pharyngite deux semaines avant le terme.

Il reste à envisager la possibilité d'un processus inflammatoire touchant uniquement l'endocarde dans les premières semaines de la

Enfin plusieurs repiquages de tissu pratiqués par LE TAN VINH à la recherche d'une étiologie virale se sont toujours révélés négatifs.

2) En 1951, HILL et REILLY pensent avoir prouvé la parenté de la fibro-élastose et des maladies du collagènes :

ceci en s'appuyant sur des modifications qu'ils considèrent comme spécifiques des collagénoses.

Mais HORTENSEN, DELARUE, entre autres, reprenant cette étude, soulignèrent d'une part l'inconstance de ces réactions, d'autre part, leur difficulté d'interprétation. Enfin, des méthodes de coloration plus précises découvertes plus tard ont permis d'infirmar cette hypothèse.

D'ailleurs, sur le plan clinique, il était déjà difficile d'admettre la localisation uniquement endocardique d'une collagénose dont les signes sont habituellement toujours diffus, et les tentatives thérapeutiques par la cortisone ou ses dérivés se sont toujours soldés par des échecs.

3) Pour JOHNSON, l'anoxie myocardique expliquerait presque toujours les modifications de l'endocarde. Il s'appuie sur l'étude de 23 documents anatomiques de cardiopathies congénitales diverses présentant une fibro-élastose diffuse de l'endocarde.

Il s'agirait d'une anoxie de stagnation soit par circulation inadéquate au cours de la vie intra-utérine, soit par présence de sang mal oxygéné dans les cavités cardiaques.

La seconde hypothèse pourrait à la rigueur se justifier dans les cas où les cavités reçoivent du sang mal oxygéné, c'est à dire quand il existe un barrage sur la voie pulmonaire : atrésie ou sténose pulmonaire, ou encore dans les cas d'anomalies des retours veineux pulmonaires, ou dans les shunts droite-gauche importants.

Mais comment expliquer alors les lésions endocardiques sous-jacentes aux hypoplasies, sténoses aortiques, coarctation ...?

Pour tous ces autres cas, en particulier ceux où existe seulement une fibro-élastose sans autre malformation cardiaque, JOHNSON fait intervenir la fermeture prématurée du foramen ovale, au cours de la vie intra-utérine. Mais il s'agit là d'une lésion très rare : BRODY, en 1953, en relevait 11 cas dans la littérature et en apportait deux supplémentaires. Dans l'un d'entre eux, seulement existait une fibro-élastose de l'oreillette gauche et du ventricule droit.

Par ailleurs, nous avons relevé plusieurs cas de fibro-élastose des 4 cavités avec comme seule anomalie un patent foramen ovale.

Dans le même ordre d'idée, certains auteurs se sont demandés si la fibro-élastose ne pouvait pas être considérée comme la conséquence de l'ischémie myocardique et de l'anoxie qui en résulte, la stase intra-myocardique étant à l'origine de ces perturbations.

L'examen histologique montre parfois, en effet la présence de " sinus myocardiques " qui communiquent avec la cavité ventriculaire.

Ils sont remplis d'hématies et bordés par une couche de cellules endothéliales.

Mais ils sont loin d'être retrouvés constamment, et leur signification est encore très discutée, certains y voyant même les témoins de la persistance anormale des sinus embryonnaires.

Par ailleurs, l'électrocardiogramme révèle en générale des signes d'hypertrophie ventriculaire, mais jamais d'atteinte type "ischémie-lésion".

En conclusion, l'hypoxie seule ne semble pas être en mesure de provoquer des altérations endocardiques aussi importantes et il est beaucoup plus vraisemblable de la considérer au contraire comme une conséquence de la fibro-élastose. Cette épaisse plaque endocardique produirait un rétrécissement des orifices des vaisseaux artério-luminaux et artério-sinusoïdaux qui mettent en communication directe les artérioles coronaires et les cavités cardiaques, ceci expliquant la dilatation des capillaires intra-myocardiques et la stase.

La localisation sous-endocardique des lésions myocardiques quand elles existent, témoigne qu'il s'agit bien de la cicatrisation de lésions musculaires elles-mêmes dues à la mauvaise perméabilité de l'endocarde.

4) D'autres auteurs font de la fibro-élastose isolée une réaction secondaire :

"Une faiblesse" myocardique serait à l'origine de l'épaississement de l'endocarde.

- hyperplasie congénitale pour Black - Schaffer.

- Troubles métaboliques indéterminés pour ANDERSEN et KELLY.

- enfin récemment, deux auteurs canadiens, GAGNON et DELAQUERRIERE ont avancé que l'hyperplasie du système cardio-necteur serait le primum movens de l'épaississement endocardique.

En effet, après examen de nombreuses coupes, de fibro-élastose il leur a semblé que presque toujours, il existait dans la région sous-endocardique une hyperplasie d'un tissu qui " paraissait " être du tissu conducteur".

Le coussi, pauvre en myofibrilles, aurait une activité contractile médiocre et nuirait au travail du cœur : d'où un certain degré de faiblesse du myocarde, et fibro-élastose réactionnelle de l'endocarde.

Nous n'avons pas fait de telles constatations sur nos propres coupes, et d'autre part, il semble que seule l'étude des coupes sériées permettrait d'affirmer qu'il s'agit bien d'une hyperplasie du système conducteur.

- Mais de toutes façons, ces hypothèses ne font que reculer le problème. Il reste à expliquer la nature exacte du trouble primitif.

5) L'hypothèse hémodynamique :

Il s'agirait d'une réaction endocardique à une augmentation des pressions dans les cavités. Que doit-on en penser.?

a) Dans la fibro-élastose autonome :

Les cathétérismes droits pratiqués ne montrent pas de modifications des pressions. Si l'on considère les prédominances statistiques de l'atteinte du ventricule gauche, l'étude des pressions de ces cavités serait intéressante.

A notre connaissance, aucun résultat n'a encore été publié. Cependant, dans un de nos cas, déjà publié par J. NOUAILLE (Obs.4) l'enfant fut confié aux chirurgiens avec le diagnostic de rétrécissement orificiel de l'aorte.

- souffle systolique haut situé
- hypertrophie ventriculaire gauche importante
- à l'E.C.G.

Mais la prise des pressions per-opératoires se révélant normale, fit écarter le diagnostic :

- dans le ventricule gauche : 72/17 mm Hg
- dans l'aorte : 72/54 mm Hg.

Il existait une fibro-élastose des cavités gauches, et une atteinte plus modérée du ventricule droit.

b) Fibro-élastose associée à une malformation cardiaque.

Dans leur étude récente ANDERSEN et KELLY pensent que la fibro-élastose est secondaire à la malformation et due aux pressions élevées ou aux courants sanguins anormaux régnant dans une cavité.

Elle prédominerait donc là où existe une augmentation de pressions locales en général.

Cette hypothèse semble séduisante, au premier abord, si l'on considère l'atteinte des cavités gauches dans les coarctations ou les sténoses aortiques, l'atteinte des cavités droites dans les sténoses pulmonaires.

Mais certaines localisations sont difficiles à expliquer par ces seules considérations hémodynamiques, et il existe par ailleurs des faits contradictoires que nous allons exposer :

- la même lésion anatomique ne s'accompagne pas dans différents cas de la même localisation de la fibro-élastose.

- il ne semble y avoir aucune raison à l'atteinte du ventricule droit dans les coarctations isolées ou dans les rétrécissements aortiques. Les cathétérismes droits ont en effet montré que les pressions ventriculaires droites étaient normales avec ces

- Dans sa thèse sur les rétrécissements aortiques sigmoïdiens, NORMAND a relevé 87 cas d'étiologie diverse : congénitale, rhumatismale, ou athéromateuse. Il ne signale pas de fibro-élastose associée (sinon pour préciser qu'elle peut être à l'origine de rétrécissements aortiques congénitaux par atteinte des valves aortiques).

Or dans tous les cas, des pressions élevées régnaient dans les cavités gauches.

- L'atteinte des cavités droites est relativement peu fréquente, comparativement au nombre élevé de cardiopathies cyanogènes comportant une augmentation de pressions importante au niveau de ces cavités : Triade ou Tétrade de Fallot par exemple.

- Enfin la localisation est parfois réellement inexplicable par les simples lois hémodynamiques :

- . Communications inter-auriculaires avec atteinte des 4 cavités.

- . atteinte des cavités gauches dans certains canaux artériels ou certaines C.I.V. dans ces malformations, l'augmentation des pressions, si elle existe, se fait d'abord et surtout dans le ventricule droit;

- . au contraire, fibro-élastose des cavités gauches avec bicuspidé congénitale isolée, n'engendrant pas de sténose.

6) Aussi, la majorité des auteurs envisage actuellement comme la plus vraisemblable, l'hypothèse d'une origine malformative.

A - Dans le cas de la fibro-élastose isolée, les arguments en faveur d'un trouble du développement endocardique sont sérieux.

a) Fréquence de l'association avec des malformations diverses, comme nous l'avons vu.

b) Précocité de son apparition (Obs.2)

c) rapport des cas familiaux.

- PRIOR, ROBERTS et WESSON rencontrent une fibro-élastose associée à d'autres malformations chez deux frères.

- WEINBERG et HIMMELFARB rapportent des cas survenus chez les 2e et 3e enfants d'une même famille.

- Dans l'observation d'ULRICH, il s'agit de jumeaux homozygotes décédés à 8 et 9 mois, tandis que le 3e enfant, un faux jumeau était normal.

- ROBERT CLEMENT cite le cas de jumeaux morts-nés.

- CRAIG enfin rapporte également des observations de deux enfants de la même famille.

- ROSAHN va jusqu'à parler d'une altération de la constitution génétique " dont la preuve serait difficile à faire, car il s'agirait probablement d'un gène récessif".

d) Des arguments histologiques enfin ont été avancés.

- Pour GLYNN et REINHOLD, la présence de fibres de PURKINJE à l'intérieur de l'endocarde dans un de leurs cas, serait un témoignage de la précocité du stade auquel les modifications se sont produites.

- De nombreux histologistes ont été frappés par la similitude d'aspect de l'endocarde et des tuniques artérielles.

LANZA parle "d'aortisation de l'endocarde" : faute d'inhibition myocardique sur le développement de la tunique interne du coeur, la cavité endocardique aurait la signification d'une ramification intra-cardiaque de l'aorte.

Les coupes verticales du coeur pratiquées par DELARUE ont montré une sorte de continuité entre la charpente élastique aortique et la sclérose élastique sous-endocardique. L'auteur pense à un aspect " d'artériolisation ventriculaire" ; c'est également le terme employé par HABIB et GRUMBACH

Pour EDMONDS et SEELYE le tronc artériel de l'embryon est scindé normalement en tronc aortique et pulmonaire par une fibro-élastose extensive. Les lésions endocardiques seraient la conséquence d'une hétérotopie segmentaire locale survenant sur une portion du segment bulbo-ventriculaire.

DENNIS, HANSEN et CORPENNING adoptent cette hypothèse et soulignent que la localisation de la fibro-élastose au ventricule droit pourrait relever d'un même mécanisme.

Peut-on expliquer ainsi les cas de fibro-élastose découverts chez des malades plus âgés ?

- Il est évident que temps de latence avec lequel se manifeste la maladie est gênant, si on adopte dans tous les cas une étiologie congénitale.

Cependant la similitude clinique et histologique est telle, qu'il est difficile d'en faire une autre maladie.

- Par ailleurs, la tolérance peut être assez longue. Dans un cas de VAN BUCHHEM, 7 années s'écoulèrent entre la découverte d'un gros coeur avec B.B.G. à l'âge de 19 ans et la mort subite, alors que jamais n'étaient apparus de signes fonctionnels.

LANZA parle d'"aortisation de l'endocarde" : faute d'inhibition myocardique sur le développement de la tunique interne du coeur, la cavité endocardique aurait la signification d'une ramification intra-cardiaque de l'aorte.

Les coupes verticales du coeur pratiquées par DELARUE ont montré une sorte de continuité entre la charpente élastique aortique et la sclérose élastique sous-endocardique. L'auteur pense à un aspect "d'artériolisation ventriculaire" ; c'est également le terme employé par HABIB et GRUMBACH.

Pour EDMONDS et SEELYE le tronc artériel de l'embryon est scindé normalement en tronc aortique et pulmonaire par une fibro-élastose extensive. Les lésions endocardiques seraient la conséquence d'une hétérotopie segmentaire locale survenant sur une portion du segment bulbo-ventriculaire.

DENNIS, HANSEN et CORPENNING adoptent cette hypothèse et soulignent que la localisation de la fibro-élastose au ventricule droit pourrait relever d'un même mécanisme.

Peut-on expliquer ainsi les cas de fibro-élastose découverts chez des malades plus âgés ?

- Il est évident que temps de latence avec lequel se manifeste la maladie est gênant, si on adopte dans tous les cas une étiologie congénitale.

Cependant la similitude clinique et histologique est telle, qu'il est difficile d'en faire une autre maladie.

- Par ailleurs, la tolérance peut être assez longue. Dans un cas de VAN BUCHEN, 7 années s'écoulèrent entre la découverte d'un gros coeur avec B.B.G. à l'âge de 19 ans et la mort subite, alors que jamais n'étaient apparus de signes fonctionnels.

B- Dans les cas de fibro-élastose associée,
la théorie malformative est encore la plus plausible.

a) L'examen histologique des coupes ne montre aucune différence, sinon une richesse moindre en fibres élastiques.

b) L'apparition de fibro-élastose est inconstante dans les conditions hémodynamiques ou d'oxygénation identiques.

c) La fibro-élastose existe précocément et ne semble en aucun cas une lésion acquise en progression.

OPPENHEIM, en effet, étudiant 19 cas de coarctation de moins de deux ans, relève 10 fois une fibro-élastose associée. Par contre, dans un second groupe de 11 documents anatomiques, provenant de sujets dont l'âge s'étalait de 7 à 55 ans, il n'en relève aucune.

Il apparaît cependant que les conditions d'hyperpression de longue durée régnant dans les cavités gauches, devaient, si elles étaient en cause, permettre à l'épaississement de l'endocarde de se constituer.

Citons également une observation de DIMMOND qui présente un nouveau-né décédé 30 minutes après sa naissance. A l'autopsie, on découvre une fibro-élastose des cavités gauches, avec un canal artériel et une C.I.A. Il est difficile d'incriminer une augmentation des pressions gauches pendant la vie intra-utérine, puisque les shunts sont ceux qui existent normalement chez le fœtus.

d) Elle siège très souvent au niveau d'une cavité dont la structure est anormale ; ventricule hypoplasique par exemple.

e) Elle peut être associée à toutes les malformations cardiaques congénitales, mais il faut remarquer la fréquence de son association avec les anomalies de l'orifice aortique, de l'aorte ou du cœur

f) Comme la fibro-élastose autonome, elle prédomine au niveau des cavités gauches, en particulier du ventricule gauche.

Au contraire, jamais on ne trouve de fibro-élastose dans les cardiopathies rhumatismales, même si elles entraînent des modifications du régime des pressions (HABIB)

En conclusion, la fibro-élastose de l'endocarde serait une anomalie du développement qui peut se trouver soit isolée, soit associée à d'autres malformations cardiaques congénitales.

Les angiocardigraphies ont largement contribué à préciser le mécanisme de la défaillance cardiaque.

Si le remplissage diastolique du ventricule s'effectue normalement, par contre, il n'existe pratiquement pas de modifications de la taille de la cavité au moment de la systole. L'épaississement de l'endocarde agit en limitant cette dernière et crée ainsi une " a-systolie ". Certains auteurs ont même été jusqu'à utiliser le terme mauvais d'ailleurs " d'endocardite constructive."

Accessoirement, la stase crée dans les vaisseaux artério-luminaux peut agir sur la tonicité du myocarde par l'anoxie relative qu'elle provoque.

Enfin, pour PRIOR et WYATT l'atteinte des muscles papillaires, qui sont plus ou moins fusionnés avec l'endocarde mural de la cavité ferait perdre toute efficacité à la systole.

CHAPITRE IX

TRAITEMENT

Le traitement de la fibro-élastose est malheureusement décevant.

- d'abord et avant tout, il faut juguler l'insuffisance cardiaque qui en est la manifestation majeure.

Nous verrons ensuite les traitements à visée étiologique qui ont été envisagés et leurs résultats.

- A - Traitement de l'insuffisance cardiaque.

1) Le traitement symptomatique comporte des sédatifs et l'oxygène.

- les sédatifs (en particulier le gardénal à dose filée) calment l'enfant.

- bien que la valeur thérapeutique de l'oxygène n'ait pas été trouvée, il est évident qu'il apporte un soulagement à certains enfants qui respirent plus facilement. D'autres, au contraire, supportent mal l'isolement sous la tente à oxygène, il est alors inutile d'insister.

2) Le repos au lit, le régime pauvre en sel, sont souhaitables, dans la mesure du possible.

3) Le traitement médicamenteux est évidemment le principal.

a) Les digitaliques :

- La digitaline est l'élément essentiel du traitement de l'insuffisance cardiaque.

On apprécie le résultat du traitement sur la courbe du poids, la diurèse, tout en effectuant une surveillance électrique. C'est ce qui permettra d'adapter la posologie à chaque cas particulier.

- La cédilanide

est un digitalique d'action rapide, dont on peut avoir besoin au départ. Il s'utilise en général par voie intra-nerveuse et son action débute 10 à 15 minutes après l'injection. Mais il ne peut être utilisé qu'en milieu hospitalier, surtout chez l'enfant.

Il est assez fréquent, au cours de la fibro-élastose d'être amené à tenter une digitalisation assez rapide, vu l'intensité et la brutalité des épisodes de défaillance cardiaque.

Il semble qu'en général, ils répondent assez bien au traitement tonicardiaque, du moins au début.

b) Les diurétiques :

doivent être utilisés si le repos, le régime sans sel et les digitaliques ne parviennent pas à contrôler l'insuffisance cardiaque.

- Les diurétiques mercuriels : (mercaptomérine par exemple)

Dans tous les cas, il faut vérifier l'absence d'albumine, le taux de l'urée sanguine, et pratiquer un test avec une quantité minime du produit (1/20 cc par exemple), pour éviter les phénomènes

d'intolérance. En outre, il faut redoubler de précaution chez le nourrisson, qui est exposé à des pertes de poids importantes avec des doses minimes.

- Les sulfonides diurétiques peuvent être également efficaces.

B - Les traitements à visée étiologique :

1) Il y a quelques années, en particulier après l'hypothèse de HILL et REILLY sur la parenté de la fibro-élastose et des maladies du collagène, on avait espéré obtenir des résultats avec le traitement hormonal. Malheureusement, les résultats publiés en Amérique, en France (R.CLEMENT, et GERBEAUX, SCHWEISGUTH et NOUAILLE) ont été peu probants.

2) PAUL et ROBBINS ont même envisagé un traitement chirurgical.

Ils pensent que la fibro-élastose entraîne une ischémie du myocarde en empêchant le drainage des vaisseaux artério-luminaux.

Pour y remédier, ils proposent la revascularisation du myocarde par talcage du sac péricardique avec du silicate de magnésie.

Il se créerait ainsi une péricardite granulo-mateuse adhésive qui permettrait ainsi des anastomoses entre les vaisseaux extra-cardiaques et les vaisseaux myocardiques.

Malgré jusqu'ici, aucune statistique n'a été publiée.

En conclusion, le traitement est malheureusement décevant, mais permet cependant, en contrôlant autant que possible l'insuffisance cardiaque, de soulager et de prolonger parfois la vie de ces petits malades.

C O N C L U S I O N S

1°) La fibro-élastose de l'endocarde est une affection dont la définition est purement anatomique.

Elle se manifeste chez l'enfant à tout âge, mais surtout au cours des deux premières années de la vie.

Elle est moins rare qu'on ne l'a dit.

Elle peut être isolée, mais on la trouve également associée à diverses malformations cardiaques congénitales.

Parmi les nombreuses hypothèses émises pour expliquer la fibro-élastose, celle de l'origine malformative est actuellement la plus communément admise.

2°) Seul l'examen anatomo-pathologique permet d'affirmer son existence.

- l'endocarde est blanc nacré, très épaissi,
- sous un endothélium intact, il existe une hyperplasie des fibres collagènes et élastiques, cependant que le myocarde sous-jacent est normal.
- les cavités gauches sont les plus fréquemment touchées, plus rarement les quatre cavités, et dans la moitié des cas, il existe des lésions valvulaires, en particulier mitrales.

3°) La fibro-élastose isolée, apparaît sous l'aspect clinique d'une défaillance cardiaque aiguë et brutale, s'accompagnant d'un gros cœur et le plus souvent de signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche.

Nous en rapportons deux observations nouvelles (enfants décédés respectivement à l'âge de 5 et 8 ans). Les quatre autres concernent des enfants de 1 jour à 18 mois. Tous ont présenté des épisodes de défaillance cardiaque, au cours desquels les signes pulmonaires étaient dominants.

Quatre fois, il existait des signes d'auscultation maximum à la pointe et orientant vers une atteinte mitrale.

- Les électrocardiogrammes montraient deux fois des troubles du rythme. La surcharge gauche n'était pas constante et n'existait que dans la moitié des cas. Dans les autres, la surcharge était bi-ventriculaire.

- Tous les examens biologiques complémentaires étaient normaux.

- L'évolution, toujours fatale, a pu être divisée en 3 types :

- . foudroyante en quelques heures.
- . rapide, durant quelques mois.
- . prolongée : c'est ainsi qu'évolue la maladie chez l'enfant plus grand, l'affection pouvant être jugulée pendant 2 à 4 ans.

Mais en pratique, plus l'enfant est jeune au moment où apparaissent les premiers symptômes, plus rapide est l'évolution.

4°) Le diagnostic en est très difficile. On peut le soupçonner mais il reste souvent un diagnostic d'élimination.

5°) Vingt à vingt-cinq pour cent environ des malformations cardiaques sont associées à une fibro-élastose, histologiquement identique à la fibro-élastose isolée. Nous avons relevé cette association dans 10 cas sur 45 vérifications.

Mais elle est nettement plus souvent associée aux anomalies touchant le coeur gauche, l'orifice aortique ou l'aorte.

Cependant, la même cardiopathie ne détermine pas dans tous les cas, une atteinte endocardiaque de topographie identique.

Cette association est difficile à mettre en évidence. Mais toute son importance vient des modifications cliniques, électriques et évolutives qu'elle peut entraîner d'une part, de l'influence qu'elle peut avoir, d'autre part, sur le pronostic opératoire de certaines cardiopathies opérables.

6°) Le traitement de la fibro-élastose reste symptomatique : c'est celui de toute insuffisance cardiaque.

VU le Doyen :

L. BINET

VU le Président de Thèse :

P.SOULIE

VU et PERMIS D'IMPRIMER

Le Recteur
de l'Académie de Paris

Vice-Président du Conseil
de l'Université de Paris

Jean SARRAILH.

BIBLIOGRAPHIE

- 1.- ADAMS F.H. - KATZ B.

Endocardial - fibro-élastosis.

JOURNAL of PEDIATRICS - 41 - 141 - 1952

- 2.- ANDERSEN D.H. - KELLY J.

Endocardial fibro-elastosis associated with congenital
malf. of the Heart.

PEDIATRICS 18 - 513 -1956-
518

- 3.- AULD W.H.R. - WATSON H.

F.E. of the heart in adolescence.

BRITISH HEART JOURNAL 19 - 186 - 1957

- 4.- BAHN R.C. - EDWARDS J.E. - DUSHANE J.W.

Coarctation as a cause of death in infancy.

PEDIATRICS - Aout 1951

- 5.- BLUMBERG B.W. - KYON R.A.

Endocardial sclerosis.

A.M. J. DIS.CHILD - 84 - 291 - 1952

- 6.- BLACK - SCHAEFFER B.

Infantile endocardial F.E. - a suggested etiology

A.M. Archives of Pathology 63 - 231 - 1957

- 7.- BRODY H.

Premature closure of foramen ovale.

A.M. J. CLIN. PATHOLOGY 23 - 37 - 1953

8.- CLEMENT R.

Insuffisance cardiaque primitive chez le nourrisson et F.E.

PROGRES MEDICAL 10 Mars 1955

9.- CLEMENT R. - GERBEAUX J. - COUVREUR J.

Fibro-élastose endocardique.

BULL. et MEM. de SOC.MED. des HOP. de PARIS

4.7.52

10.- CLEMENT R. - GERBEAUX J.

Un nouveau cas de F.E. sous-endocardique.

ARCH. FRANC. DE PEDIATRIE T.II - 731 - 1954

11.- GOSGROVE G.E. - KAUF D.H.

Endocardial sclerosis in infants and children.

A M. J. OF CLIN. PATHOLOGY - 16 -322 - 1946

12.- GRAIG J.M.

Congenital endocardial sclerosis.

BULL. INTERN. ASSOC. OF MED. MUS. 30 -15 - 1949

13.- DAGONET Y.

Cont. à l'étude des coronaires anormales.

THESE MED. PARIS - 1951

14.- DEBRE.R. - MOZZICONNACCI P. - NOUAILLE J.

Elements du diagnostic de la maladie de Bouillaud.

ARCH. DES MALADIES DU COEUR - I - 1955 - 76

15.- DENNIS J.L. - HANSEN A.E. - CORPENNING T.N.

End. Fibro-elastosis.

PEDIAT. 12 - 130 - 1953

16.- DEVITT - PINTO

Congenital heart block due to end. F.E.

J. OF OBSTETRICS AND GYNECOLOGY OF THE BRITISH EMPIRE

DEC. 1957

17.- DIAMOND E.G. - ALLEN F. - MORIARTY IR.

CLIN. PICTURE OF INFANTILE AND CHILDHOOD TYPE

A.H. J. - 50 - 651 - 1955

18.- EDMONS H.W. - SEELYE W.B.

End. sclerosis : Review of changing concepts with report
6 cases.

PEDIATRICS 7 - 651 - 1951

19.- EYLER - ZIEGLER & SHEA - KNABE

Röntgen appearance ;

RADIOLOGY 64 - 797 - 1955

20.- FISCHER - DAVIS

Observation concerning the pathogenesis of endocardial
Thickening in the adult heart.

A.H.J. - Octobre 1958

21.- FRIEDBERG C.K.

Diseases of the heart.

SAUNDERS 1957

22.- GAGNON J. - DELAQUERRIERE L.

La fibro-myo-élastose endocardique chez les enfants.

Revue Canadienne de Biologie - XVII - 512 - Déc.1958

23.- GALLAND - BRZESICKI A.

Contribution à l'étude de la F.E. autonome.

THÈSE MED. PARIS - 1955

24.- GERBEAUX A. - BEN TACEUR M. - DEBRUX J. - LENEGRE J.

Endocardite pariétale fibro-plastique avec eosinophilie sanguine.

Archives des maladies du coeur 689 - 1956

25.- GIBBS N.M. - HAWORTH J.C. - RENDLE - SHORT J.

End. F.E. with generalized lymphadenopathy, oedema and rash.

B.H. J. - 19 - 193 - 1957

26.- GLYNN L.E. - REINHOLD J.D.L.

The relation-ship of idiopathic cardiac hypertrophy to fetal endocarditis.

ARCH. DIS. CHILD 25 - 170 - 1950

27.- GOWING N.P.C.

Congenital F.E.

J. OF. PATH. AND BACT. 65 - 13 - 1953

28.- GRAY J.R.

End. Fibrosis.

B.H.J. XIII - 337 - 1951

29.- GROSS P.

Concept of fetal endocarditis.

ARCH. OF PATHOLOGY 31 - 163 - 1941

30.- GRUMBACH R. - HABIB R.

Ana. Path. de la fibro-elastose.

ARCH F.R. de PEDIATRIE N° 7 - JUIN 1954

31.- G... S.R. et RIGDON R.H.

Fibro-clast. in adults.

A.H.J. - 53 (1) 138 - 1956

32.- HALLIDAY W.R.

End. F.E.

DISEASE OF THE CHEST - JUILLET 1954

33.- HILL W.T. - REILLY W.A.

End. F.E.

A.M.J. DIS CHILD - 32 - 579 - 1951

34.- HOGG.

Congenital acute lupus erythematosus associated with
sub-end. F.E.

AM. J. OF CLIN. PATHOLOGY 28 (6) 648 - 1957

35.- HOHNSON F.R.

Anoxia as a cause of End. F.E. in infants.

AM. ARCH. PATHOL. 54 - 237 - 1952

36.- KEMPTON J.J. - GLYNN L.E.

Heart failure in infancy with ab-normalities of the
valves and endocardium.

QUARTERLY J. OF MEDICINE 24 - 191 - 1955

37.- KUGEL M.A. - STOLOFF E.G.

Dilatation and hypertrophy of the heart in infancy and
young children with myocardial degeneration and fibrosis
(so called congenital idiopathic hypertrophy)

AM. J. DIS CHILD 45 - 825 - 1933

38.- LA'BROOY E.B.

End. F.E. A Pathological study of 17 cases.

PROC. ALUMNI ASS. MALAYA 9/2 - 56

39.- LAMBERT E. - SHUMMAN C.N. - TERPLAN K.

Clin. Diag. O f. End. F.E.

PEDIAT. II - 255 - 1953

40.- LINDE L. - ADAMS F.H. - O'LOUGHLIN B.J.

End. F.E. - angiocardigraphic studies.

CIRCULATION - JANVIER 1958

41.- LUCET Ph. NOUAILLE J.

Médecine infantile - Juin - Juillet 1958

42.- LYNCH J.B. - WATTEJ.

Diffuse endomyocardial sclerosis.

B.H.J. - 19 - 173 - 1957

43.- Mc. CONNEL - B.E.

Chronic carditis in a child of 19 Months.

ARCH. DIS. CHILD 25 - 1950

44.- MAXIMOW A.A. et BLOOM W.

HISTOLOGY SAUNDERS 1954

45.- MAGDELAINE P.

Contribution à l'étude des cardiopathies congénitales chez l'enfant.

THESE MED. PARIS 1957

46.- MATHEY J. - FANJOUX J.

Résultat du traitement chirurgical de la coarctation du nourrisson. - ARCH. FRANC. DE PEDIATRIE - 14 (9) 1957

47.- NETTIANU C. - GUILLENOT R. - BURAND M. - BARDIN P.

Un nouveau cas de F.E. du nourrisson.

S.H. PARIS - 30 janvier 1954

48.- NORTENSON O. - KISSMEYER F. - NIELSEN P.

End. F.E. in infancy.

ACTA. PEDIAT. 43 - 87 - 1954

49.- WADAS A.C.

Pediatric cardiology.

SAUNDERS 1957

50.- NEELY J.M.

ANN. OF INTERNAT. MEDICINE 15 - 727 - 1941

51.- NORMAND J. :

Le rétrécissement aortique.

Etude anatomo-patholog. et correction chirurgicale.

Thèse Méd. LYON 195

52.- NOUAILLE J. - MOZZICONACCI P. - SCHWEISGUTH O. - LABESSE J.

F.E. de l'endocarde.

ARCH. FR. PEDIATRIE N° 7 - Juin 1954

53.- NOUAILLE J. - MATHEY M. - SCHWEISGUTH O. - LABESSE J. - BINET J.P.

Coarctation aortique du nourrisson : correction chirurgicale.

S.H. PARIS - 25 juin 1954 - P. 2610

54.- OPPENHEIMER :

Ass. of adult typ. coarctation of aorta with end.F.E. in infan

BULL. JOHNS. HOPKINS HOSP. 93 - 303 - 1953

55.- PAUL - ROBBINS

PEDIATRICS 16 - 147 - 1955

56.- PREC K.J. - CASSELS D.D.

Functionnal aspects of congenital defects affecting
the left ventricul.

J.O.F. PEDIAT. 41 - 451 - 1952

57.- PRIOR J.T. - WYATT T.C.

End. F.E. - a study of 8 cases.

AM. J. - PATH. 26 - 969 - 1950

58.- ROGERS - WILSDROM

Supra-valvular stenosing ring of left atrium.
in association with fibro-elastosis and mitral insufficiency

A.H. J. 50 - 777 - 1955

59.- ROSAHN P.D.

F.E. : old and new concepts.

BULL. NY. ACAD. MEDICINE 31 - 453 - 1955

60.- SACREZ G. - FRUHLING L. - ADAM Ch.

Etude des cas de myoendocardite chronique fibro-élastosique
observés à la clinique infantile de Strasbourg de
Janvier 47 à Janvier 1954

PEDIATRIC 10 - 129 - 1955

61.- SARROUY Ch. et coll.

Un cas de F.E. de l'endocarde chez un enfant de 14 ans.

SOC. PEDIAT. ALGER - 23 mars 1957

62.- SCHWEISGUTH O. - NOUAILLE J.

A propos de la F.E. du nourrisson.

S. H. PARIS - 28 - 2155 - 1952

63.- SCHWEISGUTH O. - NOUAILLE J. - MATHEY J. - LABESSE J.

Révision des hypertrophies cardiaques du nourrisson.

ARCH. FR. PEDIAT. N° 7 - 1954 - P. 696

64.- STILL W.J. - BOULT L.H.

Pathogenesis of end. F.E.

THE LANCET 271 - 117 - 1956

65.- id.

The electronic microscopy of end. F.E.

ARCH. OF DIS. IN CHILD 32 - 298 - 1957

66.- THOMAS - RANDALL - BLAND - CASTLEMAN

Endoc. Fibrosis - 20 cases.

NE W ENGLAND J. OF MED. 251 - 327 - 1954

67.- VERNEY J.

Les hypertrophies cardiaques primitives du nourrisson.

THESE MEDECINE LYON 1956

68.- VIALTEL - JEUNE - ROUCHON

La F.E. de l'endocarde.

PEDIATRIC T.8 - 1953

69.- VOUSSURE G. - DROCHMANS P.

La F.E. de l'endocarde : présentation anatomo-clinique de 6 ca

AGT. PEDIAT. BELG. 241 - 1953

70.- WEINBERG T. - HIMTELFARB A.J.

End. F.E. (so called fetal endocarditis)

BULL. JOHNS HOPKINS HOSP. 73 - 295 - 1943

71.- VLAD P. - ROWE R.D. - KEITH J.D.

The E.C.G. in primary endocardial F.E.

B.H. J. 17 - 189 - 55

72. VAN BUCHEM F.S.P. - ARENDS A. - SCHRODER E.A.

Endocardial fibro-elastosis in adolescents
and adults.

BRITISH HEART JOURNAL XXI - N°2 - 229 - 1959

